

Travail de la Clinique Médicale du professeur G. Giraud

LES MACROSOMIES DISSOCIÉES

(GIGANTISME PARTIEL)

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 28 Juillet 1942

par

Icchok-André SZPIDBAUM

Né le 4 Mai 1915 à Varsovie (Pologne)

Ancien externe des Hôpitaux de Paris

Médaille des Epidémies

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MEDECINE

Examineurs
de la thèse

GIRAUD, professeur présid.
BOUDET, professeur.
BOUCOMONT, agrégé.
BERT, agrégé.

Assesseurs

IMPRIMERIE
CAUSSE, GRAILLE ET CASTELNAU
7, RUE DOM-VAISSETTE, 7
MONTPELLIER

1942

LES MACROSOMIES DISSOCIÉES
(GIGANTISME PARTIEL)

Travail de la Clinique Médicale du professeur G. Giraud

LES MACROSOMIES DISSOCIÉES

(GIGANTISME PARTIEL)



THÈSE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 28 Juillet 1942

par

Icchok-André SZPIDBAUM

Né le 4 Mai 1915 à Varsovie (Pologne)

Ancien externe des Hôpitaux de Paris

Médaille des Epidémies

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examineurs
de la thèse

GIRAUD, professeur présid.
BOUDET, professeur.
BOUCOMONT, agrégé.
BERT, agrégé.

Assesseurs

IMPRIMERIE

CAUSSE, GRAILLE ET CASTELNAU

7, RUE DOM-VAISSETTE, 7

MONTPELLIER

1942

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Professeurs

Chaires:

Anatomie.	MM. J. DELMAS.
Histologie.	TURCHINI.
Physiologie.	HEDON.
Chimie biologique médicale et toxicologie	CRISTOL.
Physique médicale	PECH.
Anatomie pathologique et médecine expérimentale.	BAUMEL.
Microbiologie.	LISBONNE.
Pathologie et thérapeutique générales	PAGES.
Thérapeutique et matière médicale.	JANBON.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.	PUECH.
Hygiène.	CARRIEU.
Médecine légale et médecine sociale	VIDAL.
Pathologie médicale et clinique propédeutique . . .	BOULET.
Clinique médicale	L. RIMBAUD.
—	GIRAUD, <i>doyen</i> .
Clinique chirurgicale	MASSABUAU, <i>assesseur</i> .
—	RICHE.
Clinique obstétricale	P. DELMAS.
Clinique des maladies mentales et nerveuses	EUZIERE, <i>doyen honor.</i>
Clinique des malad. des enfants et hyg. du 1 ^{er} âge.	BOUDET.
Clinique de dermato-syphiligraphie	MARGAROT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie. . . .	ETIENNE.
Clinique des maladies des voies urinaires	JEANBRAU.
Clinique gynécologique	LAPEYRE.
Clinique ophtalmologique.	DEJEAN.
Clinique d'oto-rhino-larg. et chir. maxillo-faciale.	TERRACOL.
Charges de cours:	
Anatomie.	LAUX.
Histologie.	GRANEL.
Radiologie.	LAMARQUE.
Propédeutique chirurgicale	AIMES.

Professeurs honoraires

MM. TEDENAT, FORGUE, ESTOR, BERTIN-SANS, CABANNES,
GALAVIELLE, VIRES, BOSCH, VILLARD, GRYNFELT

Chargés d'enseignements complémentaires

Chimie.	MM. MONNIER, <i>agrégé</i> .	Clinique de la tu-	MM.
Microbiologie. . . .	CARRERE, <i>agrégé</i> .	berculose.	VIDAL, <i>professeur</i> .
Histoire nat. méd..	HARANT, <i>agrégé</i> .	Pathologie chirurg.	MOURGUE-
Pharmacologie. . . .	HARANT, <i>agrégé</i> .	—	MOLINES, <i>agr.</i>
Pathologie médic..	BOUCOMONT, <i>agr.</i>	—	TRUC, <i>agrégé</i> .
—	BERT, <i>agrégé</i> .	Chirurgie expérim.	GUIBAL, <i>agrégé</i> .
Propédeutique méd.	P. RIMBAUD, <i>agr.</i>	Médecine opératoire	ROUX, <i>agrégé</i> .
Clinique interne . .	PUECH, <i>profess.</i>	Accouchements. . .	CADERAS
Clinique des mala-	—	de KERLEAU, <i>agr.</i>	—
dies contagieuses.	JANBON, <i>profess.</i>	Stomatologie. . . .	N...

Agrégés en exercice

Médecine.	MM. P. RIMBAUD.	Chirurgie.	MM. MOURGUE-
—	BOUCOMONT.	—	MOLINES.
—	BERT.	—	GUIBAL.
—	LAFON, <i>ch. d'agr.</i>	—	ROUX.
Chimie.	MONNIER.	Urologie.	TRUC.
Bactériologie. . . .	CARRERE.	Accouchements . . .	CADERAS
Histoire nat. méd..	HARANT.	—	de KERLEAU.

Examineurs de la thèse

MM. GIRAUD, professeur président. MM. BOUCOMONT, *agrégé*.
BOUDET, professeur. BERT, *agrégé*.



A MA FEMME

A MES PARENTS

Qu'ils trouvent ici le couronnement de leur dévouement plus que paternel.

A MES BEAUX-PARENTS

Témoignage de gratitude sincère.

A JANINE ET CLAUDE VAYSSE

A YVONNE ET HENRY VAYSSE

A L'ASPIRANT FRANCIS BERJOT
en captivité

A MARTINE ET BERNARD MESSER

AUX MIENS ET A MES AMIS

A MES JUGES :

A MONSIEUR LE PROFESSEUR G. GIRAUD

Doyen de la Faculté de Médecine de Montpellier

*Pour le remercier du grand
honneur qu'il me fit en me con-
fiant le sujet de cette thèse, et
des conseils qu'il m'a prodigués.*

MONSIEUR LE PROFESSEUR BOUDET

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE
BOUCOMONT

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE BERT

A MONSIEUR LE DOCTEUR MAS

*Ancien Chef de Clinique médicale
à la Faculté de Médecine de Montpellier*

A MES MAITRES DES HOPITAUX DE PARIS

STAGES :

MONSIEUR LE PROFESSEUR A. CLERC

MONSIEUR LE PROFESSEUR R. GREGOIRE

MONSIEUR LE DOCTEUR KUSS

EXTERNAT :

MONSIEUR LE PROFESSEUR
PASTEUR VALLERY-RADOT

MONSIEUR LE DOCTEUR A. MARTIN

MONSIEUR LE PROFESSEUR H. BENARD

MONSIEUR LE PROFESSEUR M. LABBE
(*In Memoriam*)

MONSIEUR LE PROFESSEUR R. BOULIN

MONSIEUR LE DOCTEUR R.-T. WEISSENBACH

A MES MAITRES DES HOPITAUX
DE MONTPELLIER

MONSIEUR LE PROFESSEUR BOUDET

MONSIEUR LE PROFESSEUR ETIENNE

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. DELMAS

MONSIEUR LE PROFESSEUR LAPEYRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR G. GIRAUD

A MES CONFERENCIERS :

LE DOCTEUR GRUPPER

LE DOCTEUR LACKMANN

A MES CAMARADES DU 23^me R.M.V.E.

Morts pour leur Patrie d'adoption

AU GENERAL GOUDONNEIX

*Directeur de la Fédération des Amicales
des Anciens Engagés Volontaires Etrangers*

AU COLONEL PUAUD

Fondateur de la Fédération des A.A.E.V.E.

AU COLONEL IMHAUS

*Directeur des Amicales A.E.V.E.
de la région de Montpellier*

*Témoignage de gratitude pour
leur inlassable activité en faveur
des A. E. V. E.*

A MON CHEF AUX ARMEES

LE DOCTEUR A. SANTUCCI

Médecin-lieutenant au 1^{er} bataillon 23^me R.M.V.E.

*En souvenir des journées de
juin 1940.*

AVANT-PROPOS

C'est à M. le Professeur G. Giraud que nous devons l'idée de ce travail. Il a pour base l'observation d'une macrosomie partielle chez une jeune fille, qui a été suivie pendant près de dix ans. Cette observation va être publiée dans les Annales d'endocrinologie, par MM. Giraud et Mas.

Avec cela comme point de départ, nous avons recherché ce qui a été dit et publié sur le sujet qui nous occupe. Les circonstances ne nous ont permis de consulter qu'une petite partie de la bibliographie. Mais nous rapportons ici un certain nombre de cas, qui nous permettront de dégager une vue d'ensemble de cette affection que l'on désigne sous le nom de :

Gigantisme partiel;

Macrosomie dissociée;

Macro dystrophie fibromateuse progressive;

Partieller Riesenwuchs (en allemand).

LES MACROSOMIES DISSOCIÉES

(GIGANTISME PARTIEL)

INTRODUCTION

On désigne, sous le nom de gigantisme partiel ou mieux de MACROSOMIE DISSOCIÉE, l'accroissement excessif d'une ou plusieurs parties du corps. Cet accroissement, portant sur un ou plusieurs doigts, une main, un pied, tout un membre, etc., aboutit à une disproportion avec les autres éléments de l'organisme. Il atteint le squelette aussi bien que les parties molles du segment intéressé.

La différence est donc évidente avec le gigantisme général. Elle l'est moins avec l'acromégalie. Il faut donc dégager un certain nombre de points qui permettent d'établir la distinction entre ces deux affections :

1) Le gigantisme partiel est le plus souvent, sinon toujours, congénital, et, en tout cas, se manifeste bien avant la puberté.

2) La macrosomie dissociée n'affecte pas nécessairement les extrémités saillantes du corps.

3) Elle n'est pas, comme l'acromégalie, caractérisée par un accroissement symétrique de toutes les extrémités.

Cliniquement, la question peut se poser du diagnostic différentiel avec l'éléphantiasis *nostras*, qui est une hypertrophie des seules parties molles, ou avec les hypertrophies localisées, point de départ osseux le plus souvent, relevant d'autres étiologies.

La macrosomie dissociée est une affection relativement rare. Cela d'autant plus qu'elle passe souvent inaperçue, soit qu'elle ne s'accompagne pas de troubles fonctionnels, soit que ceux-ci se manifestent très faiblement.

Isidore Geoffroy-Saint-Hilaire la mentionne très accessoirement dans son *Histoire générale et particulière des anomalies de l'organisation chez l'homme*. Mais le premier travail d'ensemble, dû à Trélad et Monod, date de 1869 (in *Archives générales de Médecine*). Notons aussi la thèse de Duzea (1886), *Sur quelques troubles du développement du squelette dus à des angiomes superficiels*, à cause de l'idée pathogénique, contenue dans son titre, qui est à rapprocher des travaux de Klippel et Trevaunay, sur les nævi variqueux ostéohypertrophiques.

Enfin, dans ces quarante dernières années, nous avons relevé une centaine de publications dans la littérature mondiale. Nous en résumons un certain nombre, à la suite de l'histoire de notre malade, en indiquant le nom de l'auteur.

OBSERVATIONS

Mlle Suzanne M... est âgée de 13 ans lorsque nous l'examinons pour la première fois, le 8 juillet 1932.

Dès la troisième semaine après sa naissance, survenue à terme, on avait remarqué que la moitié droite de son corps était plus développée que la moitié gauche. Cette disproportion intéressait surtout le membre inférieur droit dont les téguments apparaissaient violacés. Elle s'est accentuée depuis l'âge de 11 ans.

Un traitement par des extraits hypophysaires a été suivi pendant un an environ ; il a été suspendu au début de 1932.

En juin 1932, après une grippe, s'est déroulé un épisode subfébrile, accompagné d'une tuméfaction douloureuse de l'aîne droite. Tout est rentré dans l'ordre en un mois. C'est la seule manifestation douloureuse dont la malade a eu à se plaindre. Il s'agit vraisemblablement d'une phlébite torpide. Il en reste une certaine gêne de la marche qui était normale auparavant.

Les autres antécédents morbides sont banaux : rougeole, coqueluche, oreillons, une angine en 1931.

La première menstruation s'est établie le 8 juillet (le jour même de notre examen).

Les antécédents familiaux ne semblent pas devoir être retenus : un frère et une sœur aînés sont en bonne santé, un autre est mort-né (accident obstétrical). Le père, trépané de guerre, est bien portant. La mère, en bonne santé habituelle, n'a pas eu de fausse couche. Elle signa-

le seulement que lorsqu'elle portait notre malade elle a présenté quelques manifestations neurasthéniques.

A l'examen, cette jeune fille présente une belle apparence générale; elle est corpulente, grande (1 m. 62). Sa taille a augmenté de 8 cm. en un an.

Nous observons des anomalies de plusieurs ordres:

1° — *Troubles du développement*

a) La proportion générale des segments est conservée, avec cependant un léger degré de gigantisme pelvien;

b) Il existe une augmentation considérable du volume de l'ensemble du membre inférieur droit (fesse, cuisse et jambe droite). Il s'agit, semble-t-il, d'une dystrophie graisseuse. On note également quelques bourrelets de la région lombo-rénale des deux côtés;

c) Des macrosomies partielles portent:

— aux pieds, sur le 1^{er} et 2^m orteils droits et sur le 2^m orteil gauche qui est égal au droit (il dépasse en volume le gros orteil gauche);

— aux mains, sur le médius gauche et sur tous les doigts de la main droite, surtout sur le cinquième;

— sur les seins, qui sont anormalement développés. Le sein gauche est nettement plus volumineux que le droit;

— sur la grande lèvre droite.

Les radiographies des pieds et des mains attestent une participation osseuse dans les phénomènes giganti-ques.

Aux pieds, les métatarsiens et les phalanges sont plus longs à droite qu'à gauche. Leur largeur est peu modi-



FIG 1. — 13 JUILLET 1933

fiée. Les espaces articulaires des orteils sont très pincés. Il n'existe ni exostose, ni signe d'arthrite déformante.

Aux mains, les doigts sont allongés. Le pouce gauche est plus long que le droit. Il en est de même pour chacun des os qui le constituent. Il n'y a pas d'exostose, pas d'image d'ankylose. Les cartilages de conjugaison se voient très nettement.

Le crâne offre un aspect radiologique normal. La selle turcique présente la forme et les dimensions habituelles.

2° Erythrocyanose et troubles trophiques

Des plaques d'érythrocyanose, légèrement pigmentées, à pourtour très net, occupent de larges plages aux deux membres inférieurs et jusque sur le tronc, dans la région lombaire haute et sur les flancs, où elles sont moins marquées que sur les membres. La position verticale accentue la cyanose.

D'autre part, on ne constate pas d'œdème, mais, limité à la face interne de la cuisse droite (partie inférieure et partie supérieure), un épaississement des téguments. Cet épaississement, à la cuisse et à la jambe droites, intéresse le tissu sous-cutané, dans lequel se creusent des gouttières profondes, à parois denses, où courent les veines.

3° Systèmes viscéraux

En ce qui concerne les divers appareils, l'interrogatoire et l'examen ne révèlent que de légères anomalies :

La motilité et la marche sont normales. L'examen neurologique ne décèle pas de signes pathologiques. La vue est bonne. L'examen oculaire montre seulement une légère inégalité pupillaire (la pupille gauche est plus grande que la droite). Le fond d'œil présente une blan-

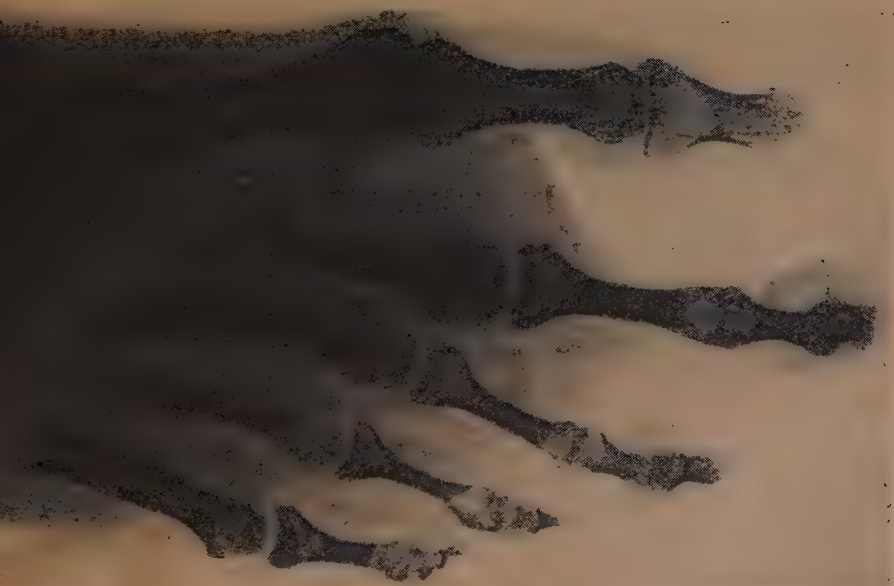


FIG. 2. — *Pied droit*



FIG. 3. — *Pied gauche*

cheur grisâtre de la papille dans la région nasale, plus marquée à gauche, et il existe dans le champ visuel une légère encoche de 5 degrés dans le champ temporal de l'œil gauche. Le professeur agrégé Carrère conclut que « d'après l'aspect papillaire, on peut incriminer un processus de lente compression qui tend à l'atrophie des faisceaux temporaux; état plus marqué à gauche ».

La malade se plaint parfois de céphalalgies. Son psychisme semble normal. On a remarqué cependant que son travail à l'école était un peu lent.

L'appareil respiratoire paraît normal.

Il n'existe pas de troubles fonctionnels circulatoires en dehors de quelques rares palpitations. L'auscultation révèle un souffle extra-cardiaque. La tension artérielle est de 13-8. Les battements artériels des membres inférieurs sont normaux, y compris ceux des pédieuses.

Les digestions semblent normales. L'appétit est plutôt exagéré. L'évacuation intestinale se fait quotidiennement. La palpation de l'abdomen ne révèle rien d'anormal.

La glande thyroïde est d'un volume légèrement supérieur à la normale.

On note un léger degré d'infantilisme: au toucher rectal, l'utérus est à peine perceptible. Les poils axillaires et pubiens sont rares. Mais l'enfant n'a que 13 ans.

Les urines ne contiennent ni glucose ni albumine.

*
**

En juillet 1932 est institué un traitement mercuriel (cyanure de mercure et protochlorure mercuriel). Il n'entraîne aucune amélioration.

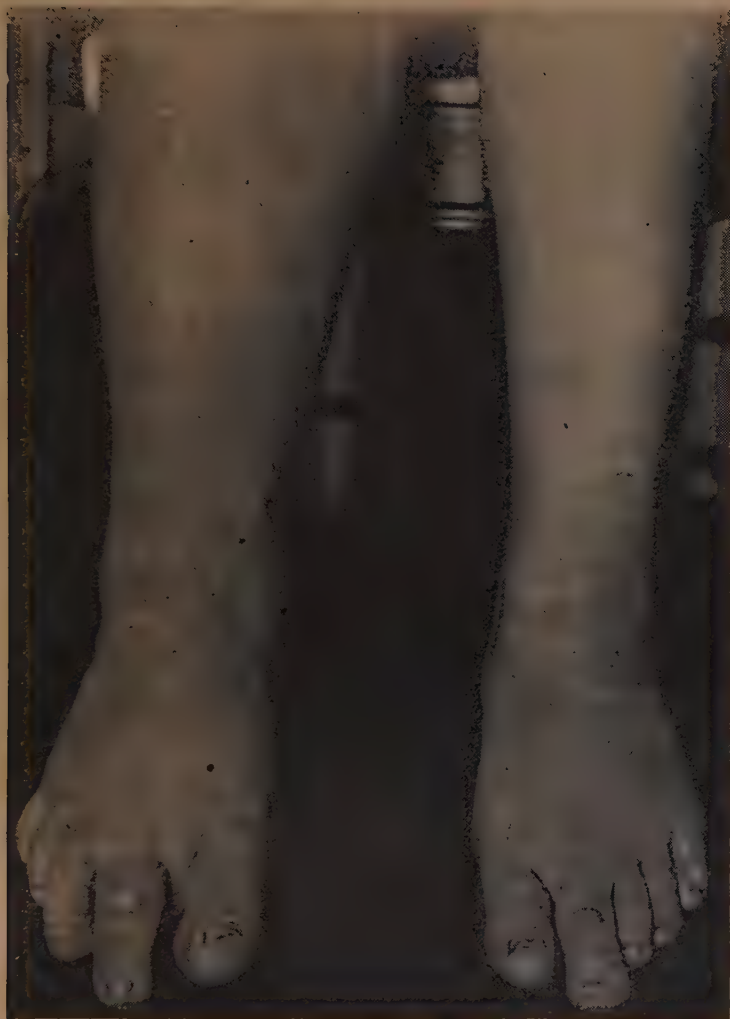


FIG. 4. — 13 juillet 1933

En avril 1933, la malade est soumise à une opothérapie pluriglandulaire d'où est exclue l'hypophyse (extraits de thymus, de thyroïde, de surrénale et d'ovaire, administrés par voie buccale), et à des séances de radiothérapie hypophysaire. Ni la morphologie générale, ni l'aspect du fond d'œil ne subissent de modification.

ETAT DES MENSURATIONS A LA DATE DU 13 JUILLET 1933

Taille: 1 m. 625. — Poids: 63 kilogr.

Tête:

Circonférence passant par le front	54 cm. 5
Circonférence passant par le menton	38 cm. 4
Saillie du nez	3 —
Circonférence du cou	32 —

Tronc:

Thorax en expiration	75 —
Thorax en inspiration	80 —
Abdomen: circonférence à la hauteur des épinés iliaques antéro-supérieures	84 —
Colonne vertébrale: De C7 à l'extrémité supé- rieure du pli interfessier	56 —
Seins: sein gauche: diamètre vertical.....	13 —
— — — — — horizontal.....	18 —
— droit — — — — — vertical.....	20 —
— — — — — horizontal.....	20 —

Le mamelon gauche est plus bas que le
droit de 5 —

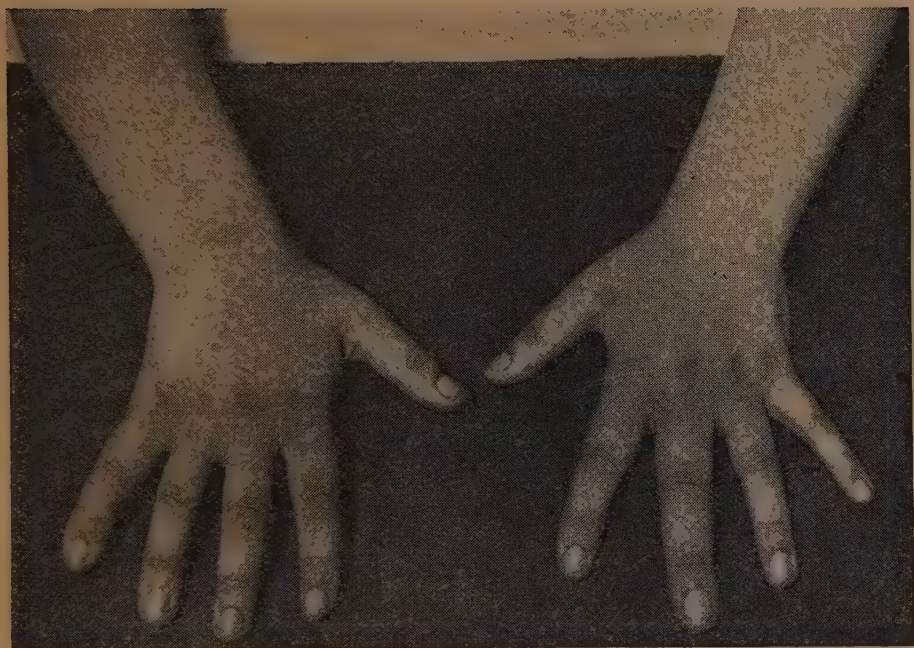


FIG. 5. — 13 *juillet* 1933

Membre supérieur :

	GAUCHE	DROIT
Bras: longueur (olécrâne-acromion).	29 cm.	28 cm.
Circonférence.	24 —	22 —
Avant-bras: longueur (olécrâne-sty-		
loïde cubitale)	23 —	25 —
Circonférence.	21,5	26 —
Main: 1 ^{er} métacarpien	4 —	5 —
2 ^e —	6 —	5 —
3 ^e —	5,5	5 —
4 ^e —	5 —	5 —
5 ^e —	4 —	4 —
Doigts: Pouce	7 —	7 —
Index.	10,5	11,5
Médius.	12,5	11 —
Annulaire.	9,5	10 —
Auriculaire.	8 —	8 —

Membre inférieur:

Cuisse: longueur (de l'épine iliaque		
antérieure et supérieure au		
bord supérieur de la rotule).	43 —	43 —
Circonférence à 20 cm. de		
l'épine iliaque antéro-supé-		
rieure.	52 —	58 —
Circonférence à 30 cm. de		
l'épine iliaque antéro-supé-		
rieure.	50 —	54 —
Jambe: longueur du bord supérieur de		
la rotule à la malléole interne.	44 —	44 —
Circonférence (à 20 cm. du		
bord inférieur de la rotule).	35 —	40 —



FIG. 6. — *Main droite*



FIG. 7. — *Main gauche.*

(11 juillet 1932)

Membre inférieur:

	GAUCHE	DROIT
Cou-de-pied: circonférence	26 —	28 —
Pied: longueur (de l'extrémité du gros orteil au sommet de la malléole interne)	24 —	23 —
Circonférence.	27 —	28 —
Orteils: 1 ^{er}	5 —	6 —
2 ^e	6 —	6 —
3 ^e	4 —	5 —
4 ^e	3,5 —	4 —
5 ^e	3 —	4,25

En septembre 1933, de nouvelles séances de radiothérapie céphalique sont mises en œuvre (dose totale : 4.000 R en 8 séances). Elles sont bien supportées, malgré une légère dépression au début de ce traitement.

L'état général est satisfaisant. La menstruation est régulière. La marche est plus facile qu'autrefois, il n'y a pas de douleurs des membres inférieurs et il semble que le membre inférieur droit ait diminué de volume.

CIRCONFÉRENCES

Pied (partie moyenne)	26 contre	28 en 1932
Région malléolaire	29 —	28 —
Jambe.	40 —	44 —
Cuisse, à 30 cm. de l'épine ilia- que antéro-supérieure	53 —	54 —
Cuisse, à 20 cm. de l'épine ilia- que antéro-supérieure	57 —	58 —



FIG. 8. — *Grandes lèrres*

Revue en septembre 1939, Mlle M... paraît en bonne santé. Elle n'accuse aucun phénomène douloureux ni aucun signe fonctionnel anormal. Elle signale seulement une certaine lourdeur du membre inférieur droit qui, cependant, n'entrave pas son agilité. Elle peut circuler à bicyclette. Les époques menstruelles se reproduisent très régulièrement tous les 28 jours, durent quatre jours et ne sont pas douloureuses.

La taille atteint 1 m. 64, le poids 71 kg. 300.

Le membre inférieur droit est toujours plus volumineux que le gauche. Le périmètre des cuisses est de 60 cm. à droite, 51 cm. à gauche (à 15 cm. au-dessus du bord supérieur de la rotule). Les mollets mesurent respectivement 42 et 37 cm.

Le sein droit est moins volumineux. Le gauche reste plus gros.

La fesse droite et la grande lèvre droite ont gardé le même aspect. Le clitoris est normalement développé. Le toucher rectal ne montre pas d'anomalie. Il n'y a pas d'albuminurie ni de glycosurie. Le métabolisme de fond est pratiquement normal (augmentation de 4,7 %).

Aux éléments de notre étude, tirés de cette observation, nous pourrions ajouter ceux que va nous fournir l'analyse des cas suivants:

1

(*Moltchanoff*). — Marie R..., 8 ans, présente un gigantisme partiel disproportionné, remarqué dès la naissance. La tête exceptée, toute la moitié droite du corps est atteinte: bras, jambe, tronc. L'accroissement n'est pas égal partout: l'annulaire et l'auriculaire droits sont

plus longs que le médus; quelques doigts gauches et surtout le médus sont anormalement gros.

La taille et le poids sont normaux (120 cm. et 22 kg. 500), de même que les circonférences de la tête, du thorax et de l'abdomen. Mais la moitié droite de la poitrine et du ventre ont 2 cm. 5 de plus que la gauche.

De plus, des taches rosées télangiectasiques se voient par tout le corps. Elles disparaissent à la pression. Par endroits, elles sont pigmentées et cette pigmentation ne s'efface pas à la vitropression. La température cutanée n'est pas modifiée.

Le pannicule adipeux est inégalement développé. Hypertrophie et agglomérations massives de graisse se voient sur la moitié gauche du tronc, le bras et la jambe droits, et surtout sur le tiers inférieur de l'épaule et le tiers supérieur de l'avant-bras, de même que sur la cuisse droite.

Les muscles du visage sont normaux. Ceux de l'épaule sont, par contre, atrophiés, et ceci surtout à droite. Le biceps brachial droit est plus fort que le gauche. Les éminences thénar et hypothénar, hypertrophiées à droite, sont atrophiées à gauche. Les fessiers sont atrophiés des deux côtés.

Les sensibilités tactile et calorique sont normales, mais on constate, à droite, une hyperesthésie à la douleur. Les réflexes tendineux sont retardés partout.

Enfin, il existe: des mouvements athétosiques des doigts et orteils droits, du nystagmus horizontal bilatéral.

L'intellect est normal.

La pupille droite est plus grande; le fond d'œil normal. Le système neuro-végétatif réagit fortement à l'atropine et à la pilocarpine, modérément à l'adrénaline.

La réaction de Bordet-Wassermann est positive, la cuti-réaction négative.

Les radiographies montrent une participation osseuse dans le sens d'une hypertrophie touchant les os de la main, du poignet, du bras et de la ceinture scapulaire, à droite. Au membre inférieur, cette réaction existe, quoique moindre.

Le métabolisme glucidique est normal. La glycémie est de 1 gr. 34 à jeun; il n'y a pas de glycosurie après ingestion de 100 gr. de glucose. La courbe de Labbé est normale.

C'est donc une forme dystrophique de macrosomie dissociée congénitale, du type disproportionné. L'origine céphalique est prouvée par des phénomènes nerveux tels que les troubles de la sensibilité, le nystagmus, les mouvements athétosiques.

2

(*Babonneix et Buizard*). — Jacques O..., suivi par les auteurs pendant quatre ans, présente un héli-gigantisme du côté droit, prédominant au membre inférieur. De plus, il existe des nævi très étendus, à disposition radiculaire.

Cet enfant, vu pour la première fois à l'âge de quatre mois et demi, est né à terme, en état d'asphyxie apparente. Il n'a pas présenté de convulsions depuis sa naissance, mais on s'est aperçu très tôt que le côté droit de son corps est hypertrophié. L'enfant est très « nerveux », disent les parents; il aurait présenté des mouvements désordonnés des mains, mais les auteurs n'en ont jamais été témoins.

C'est un beau bébé, bien portant, dont l'examen révèle l'existence de nævi très étendus, siégeant au membre

inférieur gauche, côté externe. Leur territoire correspond à celui des racines L2-L3 et L5-S1. Les nœvi empiètent également sur la partie gauche du scrotum et la partie antérieure de la verge. Il en existe aussi sur l'occiput.

La macrosomie siège sur le côté opposé; c'est ainsi que la cuisse, la jambe, le bras droits sont nettement plus volumineux que les membres gauches. La différence est moindre entre les deux moitiés de la face.

Il n'y a pas de différence de température cutanée.

Pas de stigmates d'hérédosyphilis, si ce n'est l'existence d'une veinule transparente à la racine du nez et d'une petite hydrocèle. Mais la réaction de Bordet-Wassermann est négative aussi bien chez l'enfant que chez la mère.

La radiologie décèle une augmentation légère du volume des os des membres droits. Pas d'enchondrome.

Du point de vue des antécédents familiaux, on note que la mère a fait une fausse-couche un peu avant sa grossesse; d'autre part, les règles qui ont précédé celle-ci n'étaient pas tout à fait normales quant à la qualité; enfin, de l'albuminurie a existé pendant la gestation. L'oncle paternel de l'enfant aurait été atteint également d'une dystrophie.

L'enfant est revu à l'âge de 4 ans, en 1926. Il se plaint de temps en temps de sa jambe gauche: douleurs siégeant dans la région de la hanche gauche et de l'aile-ron rotulien.

La macrosomie existe toujours:

Largeur du bras droit: 18 cm. 2; à gauche: 18 cm.

Largeur du cubitus droit: 15 cm. 5; à gauche: 15 cm.

Largeur de la jambe droite: 53 cm. 3; à gauche: 53 cm. 2.

Largeur du bras, à 11 cm. au-dessous de l'acromion: 16 cm. à droite; 15 cm. 6 à gauche.

Largeur du bras, à 6 cm. au-dessus de l'olécrâne: 17 cm. 7 à droite; 15 cm. 6 à gauche.

Largeur de la jambe, à 15 cm. de l'épine iliaque antérieure et supérieure: 29 cm. 5 à droite; 28 cm. 5 à gauche.

Largeur de la jambe, à 12 cm. du bord supérieur de la rotule: 21 cm. à droite; 20 cm. à gauche.

Les nævi ont envahi une partie des faces antérieure et postérieure de la cuisse gauche, la face antérieure de la jambe et la face dorsale du pied, enfin la fesse gauche. Ils sont rouge pâle et deviennent plus foncés quand l'enfant crie.

La peau est plus chaude sur ces taches, mais il n'y a pas d'hyperesthésie. Les réflexes sont normaux à gauche, vifs à droite. Pas de douleur provoquée. Pas de nævi à droite.

Le reste de l'examen est négatif: intellect, système nerveux, état général, sont bons. Pas de stigmates de syphilis.

3

(*Kuss et Jouon*). — Emilie L..., âgée de 2 ans et demi, présente une macrosomie régulière des membres supérieur et inférieur gauches (mais elle est vue pour un abcès froid thoracique droit).

Son père est bien portant, aisi que ses deux frères. Sa mère est morte de tuberculose pulmonaire.

La macrosomie est remarquée dès la naissance. Elle n'intéresse que les deux membres gauches. La longueur

n'est pas affectée, mais la comparaison des circonférences accuse une différence de 1 cm. en faveur du bras gauche, de 2 cm. en faveur du coude et du poignet, 2 cm. pour la cuisse, 1 cm. pour la jambe, du même côté. La main, et surtout le pouce; le pied, et notamment le gros orteil, sont plus volumineux à gauche. Par contre, pas de différence au niveau des malléoles. Le 2^e orteil gauche est plus petit, et soudé au 3^e par la première phalange. Le 2^e espace interdigital est donc peu profond; le 1^{er}, au contraire, l'est beaucoup. Le tronc, le cou, la face, sont normaux.

Il n'y a pas de nævi, mais la peau des membres atteints est plus rose que celle des autres; elle est aussi plus chaude (+0°5 au creux poplité; +0°6 au coude). Pas de troubles trophiques.

La petite malade étant emportée trois mois plus tard par une broncho-pneumonie post-morbilleuse, une autopsie est pratiquée.

Le tissu sous-cutané est plus abondant aux membres atteints, surtout au bord interne du pied gauche et à l'éminence thénar du même côté. Les muscles sont bien développés et de teinte normale.

Le squelette participe à l'hypertrophie (allongement et épaissement).

Les auteurs ne donnent pas les résultats de l'examen microscopique du cerveau et de la melle. Aucune lésion macroscopique.

4

(Jouon). — Henri B..., âgé de 3 ans, est atteint d'un genu valgum d'origine fémorale (angle de 130° à gauche, 160° à droite), qui amène ses parents à le soumettre à un examen médical. Au cours de celui-ci, on découvre

l'existence d'une macrosomie partielle congénitale avec clinodactylie des orteils.

L'enfant est né à terme, de parents bien portants. L'accouchement s'est passé normalement, bien que l'enfant pesât 5 kg. 150. Dès la naissance, on remarque que la tête, les mains, et surtout les pieds, sont d'un volume exagéré; que le nouveau-né présente de la clinodactylie, des taches næviformes violacées et une cyphose. L'enfant commence à marcher à l'âge de 10 mois, et on note, dès lors, l'apparition du genu valgum.

Comme antécédents morbides: rougeole, coqueluche.

À l'examen, on constate une hypertrophie des membres inférieurs et surtout du gauche. Celui-ci, ainsi que la moitié inférieure du tronc, porte des taches næviques siégeant surtout sur les bords et la face dorsale du pied, les faces externe et interne de la jambe, la rotule, les condyles fémoraux. De plus, il y a un véritable petit angiome superficiel sur la face dorsale du pied gauche, près du 2° espace interdigital.

Il n'existe rien de semblable sur la moitié droite du corps, le membre supérieur gauche et la face.

Quant à l'hypertrophie, elle prédomine surtout aux pieds, qui sont très volumineux, et présentent de la lipomatose nette sur le bord externe.

La peau est souple, lisse, non éléphantiasique.

Le gros orteil, le 2° orteil gauches sont plus grands que les droits. Les deux 3^{es} orteils sont atrophiés, surtout le gauche. Les autres sont normaux.

La clinodactylie est accentuée également à gauche. Le 1^{er} espace gauche est élargi en permanence, les 1^{er} et 2° orteils sont écartés. Le 3° est recouvert par le 2° et le 4° qui sont en hyperextension. Le 5°, au contraire, est en retrait.

Il en est de même à droite, sauf que le 1^{er} espace est normal.

Il n'est pas possible de comparer la longueur des deux membres à cause de l'inégalité des angles traduisant le genu valgum. Quant aux périmètres de la jambe et de la cuisse, ils sont sensiblement égaux des deux côtés.

Les mains sont trop grandes pour l'âge, mais bien formées, quoique un peu lipomateuses, surtout en dehors, sur la face dorsale et l'éminence hypothénar. La force musculaire est notable.

L'avant-bras gauche est plus volumineux que le droit : 13 cm. et 12 cm., à deux travers de doigt au-dessus du pli de flexion du poignet ; 18 cm. et 17 cm., à deux travers de doigt au-dessous du pli du coude.

Les bras, par contre, sont égaux. La longueur du membre, totale ou segmentaire, est identique des deux côtés.

Le tronc est asymétrique, mais cela est dû peut-être à une scoliose concommittante à la cyphose.

Le crâne, de même, est plus grand dans sa moitié droite ; mais il n'y a pas d'asymétrie faciale.

Par ailleurs, pas de troubles oculaires ; pas de sudation anormale ; pas d'ectopie.

L'intelligence est plutôt diminuée.

En résumé : macrosomie dissociée surtout gauche (avec nævi, clinodactylie) chez un rachitique (scoliose, cyphose, genu valgum).

Radulesco cite le cas d'une petite fille de 6 ans, porteuse d'une hypertrophie de l'extrémité inférieure gau-

che; hypertrophie proportionnelle s'accompagnant d'un nævus plan vasculaire, étendu depuis L2 jusqu'au pied. Plaque continue dans sa partie haute, il se résorbe en îlots et traînées sur le membre inférieur. Ces lésions ont été remarquées à l'âge de 7 mois et ont évolué ensuite concurremment.

De plus, comme dans notre cas, on note l'existence d'une acrocyanose de toutes les extrémités.

La peau de la jambe atteinte est plus chaude qu'ailleurs.

La radiologie montre une atteinte des os depuis le sacrum jusqu'aux orteils: épaissement homogène, ou taches, aspect bigarré par places, correspondant en superficie au nævus.

Le reste de l'examen (notamment l'exploration des glandes endocrines) est négatif.

Voici donc encore un exemple du cortège symptomatique:

Macrosomie congénitale;

Troubles vasculaires;

Troubles osseux.

6

(*Moltchanoff*). — Roman N..., âgé de 13 ans, est porteur d'un gigantisme partiel, atteignant dans sa totalité, (cuisse, jambe, pied) le membre inférieur droit, qui est plus long que le membre gauche. L'enfant boite. En effet, la cuisse droite mesure 39 cm. de long, contre 37 à la gauche, et la jambe 40 cm. 5 au lieu de 37 cm. 5; d'où 4 cm. de différence. La plante du pied droit a 2 cm. de plus que la gauche (22 cm. et 20 cm.).

Pour les périmètres, on a :

Milieu de la cuisse gauche : 38 cm. 5 ; cuisse droite : 42 cm. 5.

Milieu de la jambe gauche : 25 cm. ; jambe droite : 30 cm. 5.

Cou-de-pied gauche : 22 cm. ; cou-de-pied droit : 24 cm.

Ce garçon mesure 133 cm. ; le poids et les autres dimensions sont normaux.

De plus, et comme dans notre cas, il y a des troubles vasculaires : réseau vasculaire nettement visible à la cuisse et sur le pelvis, pigmentation d'intensité moyenne, élargissement des capillaires et ralentissement du courant sanguin, visibles au capillaroscope.

La peau de la jambe droite est plus rose, plus chaude (2°) et plus épaisse que du côté opposé. Le dermographie blanc est très marqué.

Toutes ces perturbations sont localisées uniquement à ce membre.

Le tissu adipeux sous-cutané est épaissi sur tout le membre atteint, sans formations tumorales. Les muscles sont hypertrophiés et plus forts.

Les os, visiblement plus massifs dès la palpation, se montrent épaissis à l'examen radiologique.

L'étude histologique du derme montre une hypertrophie simple.

Vivacité de la réaction à l'adrénaline et à la pilocarpine.

Réaction de Bordet-Wassermann négative. Cuti-réaction positive.

7

(Brücke). — Il s'agit d'un homme âgé de 21 ans, atteint de macrosomie du membre inférieur gauche avec nævi du même côté.

Ce malade vient consulter pour « varices ».

Aucun antécédent familial.

A l'âge de 3 ans, la mère constate l'existence de taches bleuâtres sur la cuisse et la jambe gauche, qui augmentent d'étendue avec les années, et d'un riche réseau veineux sous-cutané.

On ne remarque pas que le membre augmente de volume, mais le malade se plaint dans sa jeunesse d'une fatigabilité croissante, de tiraillements dans le membre inférieur gauche, surtout après la marche.

Ces troubles augmentent avec les années, s'accompagnant plus tard de lombalgies.

A l'âge de 19 ans, le malade est blessé à la jambe gauche par un coup de pied de cheval. Hémorragie très abondante; la guérison est lente (4 à 5 mois).

L'existence d'une riche circulation veineuse sous-cutanée fait pratiquer, à 20 ans, une ligature de la saphène à la cuisse, et des injections (scélérosantes ?). A la suite de ce traitement, la jambe gauche se tuméfie, se cyanose. Un hématome sous-cutané se forme dans le creux poplité, puis en d'autres endroits de la jambe, laissant, après régression, des petites tumeurs superficielles.

A l'examen, on est frappé par l'état d'arriération du sujet. Il est de taille moyenne et de constitution plutôt faible.

Les organes internes sont normaux.

Le membre inférieur gauche est allongé de 6 cm. (3 cm. 5 pour la cuisse, 2 cm. 5 pour la jambe), d'où station hanchée avec scoliose de compensation; marche en boitant.

Les circonférences comparées des membres inférieurs droit et gauche montrent une augmentation de volume du membre gauche, surtout au genou (+ 0 cm. 5) et un

peu au-dessous (+ 1 cm. 5), au cou-de-pied (+ 1 cm.) et au tarse antérieur (+ 3 cm.). La cuisse est, au contraire, plutôt atrophiée (— 0 cm. 5 à mi-cuisse, un peu au-dessus du genou). Le mollet gauche égale le droit.

A la palpation, la musculature de la cuisse gauche semble hypotonique.

La peau du membre atteint est couverte d'un nævus plan vasculaire s'étendant depuis le pied jusqu'à la racine de la cuisse en diminuant (quant à la couleur et à la régularité).

Les veines sont élargies, variqueuses. Sur la face antéro-externe de la jambe on rencontre plusieurs tumeurs plates, de la grandeur d'une pièce d'un franc (reliquat des injections).

L'examen radiologique montre une participation osseuse au processus d'hypertrophie, s'étendant aux tibia, péroné, fémur et à l'aile de l'os iliaque. Le trou obturateur est plus petit qu'à droite. A droite, coxavara capitalis avec raccourcissement du col fémoral.

8

(Yvin). — Fillette de 8 ans, présentant une hypertrophie du membre inférieur droit. Cette hypertrophie commence à se manifester à l'âge de 20 mois, après une chute, dit la mère. En peu de temps, ce membre devient plus volumineux et plus long que le gauche. La marche est difficile et douloureuse. De plus, il y a de l'œdème qui disparaît au repos.

Les données de l'examen sont les suivantes :

longueur totale du membre droit : 70 cm. ; gauche : 63 cm. ;

longueur de la cuisse droit : 33 cm. ; gauche : 30 cm. ;

longueur de la jambe droite: 37 cm.; gauche: 33 cm.;
circonférence au-dessus de la rotule: 27 cm. à droite;
21 cm. à gauche;

circonférence à mi-jambe: 27 cm. à droite; 20 cm. à gauche;

circonférence au-dessus des malléoles: 21 cm. à droite;
14 cm. à gauche.

La palpation révèle l'existence de cordons durs, moniliformes, douloureux; sur la jambe (surtout en dedans), dans le creux poplité, et sur le tiers inférieur de la face postérieure de la cuisse.

La peau présente des taches plus ou moins grandes, de couleur chamois, siégeant sur les mollets, le creux poplité et le tiers inférieur de la cuisse (en arrière).

Le pied est déformé, élargi dans sa partie postérieure. Le cinquième orteil chevauche le troisième.

L'examen est par ailleurs négatif.

Cuti-réaction négative. Réaction de Bordet-Wassermann légèrement positive.

L'examen radiologique témoigne de la participation osseuse. Allongement et hypertrophie du tibia avec incurvation à convexité interne, allongement et hypertrophie du péroné, élargissement de la métaphyse tibiale et de l'extrémité inférieure du fémur, déformation des os du pied. Sur le cliché de la colonne lombaire, on voit une vertèbre supplémentaire, une vertèbre sacrée lombalisée, avec déformation de l'apophyse transverse droite de la 2^e sacrée, qui forme un arc allant jusqu'à l'aile iliaque. Enfin, toute la colonne a subi une torsion dans le sens des aiguilles d'une montre, de sorte que l'on ne voit que les apophyses transverses droites.

(*Lance*). — Il s'agit d'une petite fille de 10 ans, dont le membre inférieur gauche a 2 cm. de plus en longueur et en circonférence. Il existe également un nævus qui revêt la forme de taches pigmentées brunes, presque confluentes « en héli-caleçon » (cuisse et moitié inférieure du tronc). Ce nævus siège du même côté que la macrosomie.

Malheureusement, l'auteur ne parle pas des documents radiologiques, mais, étant donné la différence de longueur des membres, on peut admettre l'existence d'une hypertrophie osseuse.

(*Jouon*). — Lucien B..., vu le lendemain de sa naissance, présente une hypertrophie congénitale du membre supérieur droit. Cette hypertrophie, régulière jusqu'au poignet, prédominante cependant dans la région deltoïdienne (où se trouve une masse graisseuse très développée), s'exagère à la main. Celle-ci est monstrueuse. Le pouce et l'index sont géants, séparés par une commissure profonde; ils ne peuvent effectuer le mouvement d'opposition. Le médius et l'annulaire, très massifs, sont soudés par une syndactylie membraneuse et déviés en dedans par rapport à l'index. L'auriculaire est normal. La main est de plus bosselée par des masses graisseuses palmaires et dorsales. L'enfant a peine à la soulever à cause de son volume.

Par ailleurs, l'enfant est bien constitué. Il ne présente pas de nævi.

Il est né à terme, de parents en bonne santé. Un autre enfant, âgé de 7 ans, est hydrocéphale mais sans trou-

bles de l'intelligence. Un troisième est bien portant. Pas de fausse-couche.

Dans la famille, il a existé un homme atteint d'une malformation indéterminée, qui le faisait surnommer « l'homme-singe ».

Revu à l'âge de 4 mois, l'enfant a une main tellement volumineuse, qu'il devient impossible de l'habiller. La préhension ne peut être exécutée. Le pouce et l'index sont très écartés. Le médius et l'annulaire le sont par rapport à l'index. Le membre supérieur droit a augmenté de volume. Le bras mesure 28 cm. de circonférence (au même niveau, le gauche n'en a que 13); l'avant-bras 18 cm. (contre 12 pour le gauche).

Enfin, la masse adipeuse deltoïdienne est très volumineuse.

Le reste du corps et notamment les autres membres sont très maigres.

Devant ce tableau clinique, on pratique une désarticulation du poignet. La plaie opératoire guérit par première intention.

Aussitôt, l'état général s'améliore, l'enfant se met à grossir, mais le membre atteint continue à augmenter de volume.

11

(Jouon). — Marthe F..., qui vient de naître (à terme, présentation du sommet, accouchement normal), est amenée à la consultation pour une tumeur occupant la région pectorale gauche, du volume d'une tête de nouveau-né, s'étendant de la ligne médio-sternale jusqu'à l'omoplate, en passant dans l'aisselle: « l'enfant porte sa tumeur sous son bras ». Celle-ci a 14 cm. de diamètre transversal et 10 à 11 cm. de diamètre vertical. Elle est

mobile sur le plan profond, mamelonnée, de consistance dure en bas, molle et dépressible en haut, où l'on a l'impression de faire fuir un liquide kystique.

La peau qui la recouvre est angiomateuse par places. En particulier, deux larges taches vineuses siègent en avant, entourées d'autres plus petites et disséminées.

L'épiderme est souple, mince, non adhérent, par endroits; épais, dur, en « peau d'orange », ailleurs (surtout en avant).

De plus, le membre supérieur du même côté est hypertrophié, surtout l'épaule et le bras. Sur la face postérieure de l'épaule on remarque des dépressions d'apparence cicatricielle.

A deux travers de doigts au-dessus du pli de coude, le bras gauche mesure 14 cm. de circonférence; le bras droit, 11 cm. A la même distance, au-dessous du pli du coude, on trouve 13 cm. à gauche et 10 à droite.

L'éminence thénar gauche est plus volumineuse qu'à droite. Les doigts de la main gauche également.

Par ailleurs, l'enfant est bien constituée, mais la face est un peu aplatie à gauche, probablement par compression.

Les parents sont en bonne santé. Deux autres enfants ne présentent aucune malformation. La mère a éprouvé, pendant la grossesse, une émotion violente.

Il s'agit d'une macrosomie associée à un lymphangiome kystique en partie angiomateux.

12

(*Kuss et Jouon*). — Marcel L..., âgé de 10 ans et demi, présente une macrosomie congénitale irrégulière, localisée à l'avant-bras et la main droite, avec tumeur du bord cubital et du dos de la main.

Il est le septième d'une famille de neuf enfants. Les parents sont bien portants, mais la mère présente une série d'angiomes et des molluscums d'origine récente. Le quatrième enfant est mort à la naissance, le cinquième du croup, le sixième de la rougeole, le huitième présentait à la naissance une fracture du tibia gauche; les autres sont bien portants.

La malade présentait dès la naissance la macrosomie en question, sans tumeur. Cette macrosomie augmente surtout depuis deux ans, avec des phénomènes douloureux. La tumeur s'est développée à la suite d'une intervention de nature non précisée, portant sur la main macrosomique. C'est un triple bourrelet lipomateux, douloureux à la pression.

Les mensurations montrent que l'avant-bras est de 3 cm. plus long à droite, sa circonférence étant uniformément plus grande de 1 cm.

Les doigts de la main droite sont volumineux. Les tissus de cette main et de l'avant-bras sont hypotoniques; l'articulation radio-cubitale inférieure est lâche (mouvements antéro-postérieurs des extrémités inférieure de ces os).

Les os de l'avant-bras paraissent plus volumineux à la palpation, mais la radiographie n'accuse pas une participation osseuse.

La force musculaire est diminuée.

La sensibilité est normale.

La face dorsale de la main et de l'avant-bras est très pigmentée, avec pilosité exagérée par endroits, et ceci dès la naissance.

La température cutanée est égale des deux côtés, mais le membre atteint serait plus sensible aux froids hivernaux.

Le bras droit et le reste du corps sont normaux. On note encore l'existence d'un molluscum pendulum sur l'hypochondre droit, d'un petit angiome dans le dos et sur la face externe de la cuisse gauche, de nombreux nævi pigmentaires disséminés (surtout sur le dos).

Enfin, il existe du strabisme interne à gauche.

L'étude anatomique de la tumeur qui est extirpée (cicatrisation normale) montre qu'il s'agit d'une hyperplasie fibreuse et non pas graisseuse. La peau est normale, mais les papilles sont mal développées et irrégulières. Le tissu sous-cutané est riche en tissu fibreux avec, de plus, des faisceaux conjonctifs épais parallèles à la peau, tendiniformes, avec axe fibro-vasculaire.

Pas de formations lymphangiomateuses ni angioma-teuses.

13

(*Hoche*). — C'est une jeune femme, albanaise, âgée de 26 ans, qui présente, depuis sa naissance, une augmentation considérable du pied gauche et en particulier des orteils, au point qu'elle ne peut chausser des souliers. Elle subit une amputation des 2^e, 3^e et 4^e orteils à l'âge de 20 ans. Mais le pied continue à croître, de même que la partie inférieure de la jambe. La marche est considérablement gênée, d'autant plus qu'à l'endroit de l'amputation s'est formé un bourrelet charnu très volumineux.

Il n'y a aucun antécédent pathologique notable personnel ou collatéral. Son enfant est bien portant, de même que ses parents et ses sept frères et sœurs.

L'état général est bon; le développement somatique est normal; l'examen ne révèle aucune autre lésion.

La jambe gauche est énorme. Si les deux cuisses mesurent 46 cm. de circonférence, la jambe gauche en mesure 48 au mollet, contre 29 cm. 5 à droite.

Les genoux ont respectivement: 37 cm. à gauche, 34 cm. à droite.

Le tiers inférieur de la jambe: 37,5 à gauche, 22,5 à droite.

Le cou-depied: 39 à gauche, 29 à droite.

Le pied: 31 à gauche et 21 à droite.

Le membre est maladroït du fait même de son poids.

La sensibilité cutanée est émoussée.

Les radiographies de la jambe et du pied gauche montrent, en plus de l'épaississement des parties molles, des troubles osseux consistant en une hyperplasie du périoste tibial formé de couches stratifiées, une déformation complexe du squelette du tarse et du métatarse, avec effondrement de la voûte plantaire. Les métatarsiens sont amincis et comme écartés. De plus, il existe des exostoses volumineuses, nombreuses et irrégulières; l'une, notamment, appendue à la partie postérieure de la face inférieure du calcanéum, est particulièrement grosse. Enfin, les os du tarse sont plus ou moins soudés.

La réaction de Bordet-Wassermann est négative, de même que la ponction sternale; une biopsie ayant été pratiquée, l'examen histologique a montré l'existence de lipomes et d'une hyperplasie du tissu adipeux parsemé de cordons fibreux.

Le cas décrit par *Windholtz* est à peu près identique au précédent. Chez un homme de 41 ans, *Windholtz* a constaté les phénomènes cliniques et radiologiques d'une

macrosomie du pied gauche avec épaissement éléphantiasique des parties molles. Radiologiquement, la ressemblance est frappante: les os sont modifiés tantôt dans le sens d'une régression, tantôt d'une dystrophie hyperplasique. Là aussi on constate des exostoses étendues.

À l'autopsie de cet homme, mort par suite d'une pneumonie, on a trouvé un gigantisme lipomateux du gros intestin.

15

Iovina décrit un cas de macrosomie partielle congénitale chez une fillette de 5 ans. L'atteinte du pied gauche se manifeste par un développement monstrueux du gros orteil, une syndactylie des 2^e et 3^e. Ces deux orteils soudés ont le volume d'un gros citron. Les deux autres orteils sont normaux.

La radiologie montre des lésions hypertrophiques des phalanges et métatarsiens correspondants.

L'examen de la selle turcique et de la colonne vertébrale donne des résultats normaux.

La réaction de Bordet-Wassermann est positive chez l'enfant et chez la mère. Par ailleurs, aucun antécédent: les parents sont bien portants, de même que leurs sept enfants.

Après amputation, on procède à un examen microscopique qui montre un tissu conjonctif lipomateux, des os d'aspect adulte, des vaisseaux atteints d'endartérite.

16

Le cas publié par *Kratochvil* nous retiendra plus longtemps. Il présente un grand intérêt, en raison des examens histologiques détaillés qui ont été effectués.

Chez un homme de 28 ans, on trouve une macrosomie disproportionnée de la main droite, touchant surtout les doigts. L'index est de deux tiers plus long que normalement et trois fois plus épais. La circonférence du segment basal de ce doigt est de 15 cm., pour 4 cm. 5 à l'index gauche. Le pouce et le médus ont une longueur normale, mais leur épaisseur est augmentée, surtout en dedans.

La sensibilité tactile, thermique et calorique est normale.

La radiographie montre une ankylose osseuse soudant les 2^e et 3^e phalanges de l'index. Cette articulation est très volumineuse par suite de la formation d'une gangue osseuse périarticulaire. Les 1^{re} et 2^e phalanges présentent des « becs de perroquet » sur leurs surfaces articulaires. Des exostoses existent également sur les phalanges du médus. L'épaisseur de la première phalange de celui-ci est considérable.

Cette malformation a été constatée à la naissance par l'entourage, qui remarque l'augmentation de volume et la raideur de l'index. Mais c'est surtout depuis l'âge de 24 ans que cette augmentation s'accroît.

Comme le malade est gêné dans son travail, on pratique l'ablation de l'index (désarticulation métacarpo-phalangienne). Le médus est incisé longitudinalement en dehors, et le surplus des tissus adipeux réséqué.

On constate, après l'ablation du garrot d'Esmarch, que l'écoulement du sang est plus faible que d'habitude.

Quelque temps après l'opération, le malade, qui, depuis cinq ans présente des vertiges, fait une hémiplegie flasque par embolie de la capsule interne droite, avec participation de la région thalamique (début par ictus).

Un examen ophtalmologique est pratiqué à cette occasion et montre une atrophie du nerf optique gauche et une modification mal définie du fond d'œil droit. La répartition des pigments rétinien est inhabituelle.

La réaction de Bordet-Wassermann est négative.

Les pièces opératoires sont soumises à l'examen microscopique.

La peau est épaissie par hyperkératose sans acanthose. La couche cornée est vingt fois plus épaisse que la couche de Malpighi. Les autres couches sont, par contre, amincies. Dans l'ensemble, l'épiderme est atrophié.

L'épaisseur anormale du doigt est due surtout au tissu adipeux qui va presque jusqu'au périoste, avec seulement quelques traînées de fibrilles collagènes et musculaires atrophiées çà et là. Les glandes sudoripares sont aplasiques.

Le muscle présente une striation à peine perceptible, le sarcoplasma est peu abondant.

Les nerfs ne sont que peu touchés, présentant quelques altérations.

La lumière des artères est étroite, par suite d'un épaississement de l'intima.

Les veines sont thrombosées de place en place; les thrombus en voie d'organisation.

L'épaisseur des os est à peu près normale, mais au lieu d'être ronds sur la coupe, ils ont des contours irréguliers. La corticale est mince, non interrompue. Le périoste, riche en cellules par endroits, avec des zones décalcifiées, est normal ailleurs. Les cloisons des espaces spongieux, irrégulières, élargies, font que la lumière de ceux-ci est diminuée. Enfin, la richesse en vaisseaux est considérable. On constate dans certains endroits des microgéodes.

Gigantisme isolé du médius et du pouce dans le cas de *Herget*, chez un homme de 21 ans. Constatée quelque temps après la naissance, cette macrosomie se traduit par une croissance rapide des doigts, alors que le développement du reste du corps est normal.

En raison de la gêne fonctionnelle, on ampute l'index à l'âge de 15 ans. La plaie guérit en quinze jours. Mais le malade vient consulter, car il accuse, depuis six mois, des troubles nerveux dans les doigts atteints, des anesthésies passagères et des douleurs.

Les antécédents pathologiques personnels et familiaux sont nuls.

A l'examen, on constate que la phalange restante de l'index, le pouce et le médius, sont volumineux, de même que l'éminence thénar. La mobilité de ces doigts est diminuée à cause de l'épaisseur. Les 4^e et 5^e doigts sont normaux. Les parties molles sont indurées au toucher. Les ongles normaux.

Sur la radiographie, les phalanges des doigts atteints sont épaissies (3 mm. de plus). Malgré l'absence de phénomènes inflammatoires sur le moignon de l'index, la phalange restante présente une raréfaction osseuse. L'augmentation d'épaisseur des parties molles est nettement visible.

La biopsie montre une peau d'épaisseur normale. Le tissu adipeux l'est également quant à l'épaisseur, mais est traversé de nombreux cordons fibreux blancs et épais (de l'épaisseur d'un crayon), au point qu'on a cru avoir affaire au tendon fléchisseur.

Au microscope, le derme est épaissi régulièrement, les glandes sudoripares et les papilles dermiques sont nor-

males. Nombreux cordons fibreux, surtout le long des nerfs, semblant émaner du périnèvre.

L'épinèvre et le périnèvre sont épais, entourés de fibres collagènes circulaires qui y pénètrent par places.

L'os est hypertrophié.

La guérison de la plaie de biopsie est longue. On ne peut enlever les fils que trois semaines après.

La tableau clinique est donc typique. L'augmentation d'épaisseur est due, non pas tellement au tissu adipeux lui-même, qu'à une fibromatose accentuée. La prolifération graisseuse ne dépasse pas le cadre d'une participation de toutes les couches. La fibromatose semble due à une prolifération aux dépens des enveloppes nerveuses.

Sorrel, Benoit et Dastuque rapportent un cas de macrodactylie chez un garçon de 8 ans, René Ch..., portant sur le médius et l'annulaire droits. Le médius est géant dès la naissance, puis s'accroît plus vite que les autres doigts. A ce moment, on s'aperçoit également de l'hypertrophie de l'annulaire. C'est surtout la phalangette qui est grosse, épaisse, arrondie, ayant l'apparence d'un pouce. L'ongle est large et plat. Aucune gêne fonctionnelle n'en résulte, les doigts ne sont pas douloureux, l'enfant écrit correctement.

Des mesures sont effectuées sur la radiographie: le métacarpien a 2 mm. de plus en longueur que normalement; la première phalange + 3 mm., la deuxième + 6; la troisième est deux fois plus longue. La largeur de la deuxième phalange dépasse de 3 mm. la normale et celle de la troisième est double de celle du côté opposé. L'hypertrophie va donc en augmentant de la racine vers

l'extrémité. Les cortilages de conjugaison ne sont pas ossifiés.

Les mesures sur la radiographie de l'annulaire donnent:

Métacarpien: + 0 mm.

1^{re} phalange: + 2 mm.

2^e phalange: + 4 mm.

3^e phalange: deux fois plus longue.

Largeur de la 2^e phalange: + 2 mm.

Largeur de la 3^e phalange: + 6 mm.

De plus, l'annulaire est dévié en dedans.

La paume a: + 5 mm. de largeur.

La circonférence de l'avant-bras: + 15 mm.

La circonférence du bras: + 10 mm.

La tension artérielle est de 11-6 à droite, avec un indice maximum de 1, et de 10-6 à gauche, indice 1/2.

La réaction de Bordet-Wassermann est négative.

L'examen général également.

Dans les antécédents personnels, aucun fait notable. Mais une polyléthalité du côté des collatéraux: trois frères et sœurs morts à la naissance, ou au cours du premier mois.

19

(*Politzer*). — Il s'agit de macrosomie chez un homme de 54 ans, localisée aux 2^e et 3^e orteils droits. Le 2^e, surtout, est géant.

L'hypertrophie des ongles et des parties molles correspond à celle de l'os. Les espaces articulaires sont diminués, à la radiographie, au niveau des 2^e et 3^e orteils.

Les os ont des limites irrégulières, avec des épines, des evostoses très nombreuses et volumineuses, surtout

aux épiphyses. L'une d'elles (2^e phalange du 2^e orteil), semble séparée. Les corps des phalanges sont épaissis.

Il y a donc de l'arthrite déformante, comme dans le cas de Windholz, due probablement à une démarche troublée.

20

Markowski rapporte deux cas de macrosomie congénitale dissociée.

Macroductylie des 2^e et 3^e orteils gauches qui sont soudés et redressés verticalement. Les os sont atteints, y compris les têtes des métatarsiens.

Au-dessous, se trouve une saillie adipeuse, qui rembourre les têtes des métatarsiens, proéminentes vers la plante.

Il n'y a ni pigmentation cutanée, ni nævus, ni varicosités.

Aucun antécédent familial.

On procède à l'amputation des parties atteintes.

(*Du même auteur*). — Dans le deuxième cas, il s'agit d'un garçon de 11 ans, suivi depuis deux ans, chez qui tout le membre inférieur gauche est atteint congénitalement.

ÉTUDE D'ENSEMBLE

1. — ÉTIOLOGIE

Les macrosomies dissociées sont d'origine *congénitale*. La plupart des publications en font état. Dès la naissance, les parents remarquent une hypertrophie de telle ou telle partie du corps.

Cependant, quelquefois, la malformation n'est apparente à ce stade que pour un œil averti, de sorte que l'on ne s'en aperçoit qu'un peu plus tard, plus ou moins tôt, selon le degré de perspicacité de l'entourage, de son niveau intellectuel. Ainsi, par exemple, dans le cas n° 6, le père et la mère ne peuvent affirmer l'accroissement du membre dès la naissance. Ils ne l'ont observé qu'à l'âge de trois ans. Mais l'auteur note qu'ils sont peu observateurs et qu'il y a lieu de ne pas accorder trop de crédit à leurs dires.

Dans le cas n° 1, dans ceux de Hoche, de Kratochwil, de Herget, le nôtre, l'origine congénitale n'est pas douteuse.

Parmi les observations de macrosomie partielle « acquise » il faut faire la part des manifestations qui relèvent plutôt d'une acromégalie, d'une ostéoarthropathie hypertrophifiante, d'une réaction osseuse due à l'ostéomyélite, la tuberculose, etc...

Ces cas, une fois éliminés, il n'en reste que peu où la macrosomie semble acquise: cas de Lendstrup, consécutif à une néphrectomie pour sarcome du rein gauche

(enfant de deux ans), hypertrophie des extrémités gauches; cas d'Orloff: hypertrophie de la main gauche, de la ceinture scapulaire, du thymus et de la moitié gauche du corps thyroïde par compression des ganglions stellaire et premier thoracique (anévrisme de la carotide commune et de la sous-clavière gauche); cas de Piazza, consécutif à un typhus avec grave atteinte cérébrale; cas de Schultzer, conditionné par une paralysie cérébrale infantile.

L'hérédité intervient-elle? La réponse est difficile. En effet, à côté des cas isolés, on en trouve aussi de plus ou moins familiaux. Ainsi, dans celui de D. Lévy, où il s'agit d'une enfant unique, une petite fille, âgée d'un an, présentant une macrosomie congénitale de la main gauche, avec syndactylie des 3^e et 4^e doigts, on trouve du côté du père trois accidents semblables (chez deux femmes et un homme), avec, en plus atteinte des orteils.

Curling rapporte également un cas de macrosomie parcellaire, où il a été possible de retrouver des affections semblables dans la famille du malade.

Baver cite une série de cas dans lesquels l'hérédité joue un rôle.

Allarias observa la macrosomie partielle de la main droite chez un enfant dont la mère souffrait d'acromégalie et d'insuffisance thyroïdienne.

Roussiaeff a soigné un malade pour une hypertrophie congénitale du pied droit, et dont la cousine et l'oncle maternel présentaient les mêmes troubles.

Mais ces observations sont loin de répondre à la totalité des cas, et souvent on ne trouve aucun antécédent collatéral (cas de Herget, de Hoche, entre autres).

Si Babonneix, Buizard, Curling, Roussiaeff, inclinent vers le rôle possible de l'hérédité, Herget et d'autres sont d'avis contraire.

Il est de même difficile de conclure en ce qui concerne les autres facteurs héréditaires : syphilis, éthylisme, etc.

Contrairement au gigantisme vrai, qui se voit surtout chez les garçons (41 fois sur 46 d'après Launay et Ray), la macrosomie dissociée ne semble pas plus fréquente dans le sexe masculin que dans le sexe féminin ; Gésell donne un statistique de 40 cas : 19 garçons, 17 filles et 4 dont le sexe n'est pas précisé.

Mais il est un autre fait d'une grande importance, c'est que le gigantisme partiel est souvent associé à d'autres malformations congénitales : syndactylie (cas de Lévy, de Curling), polydactylie, ectopie testiculaire, hernie, spina bifida (Fliegel), hypospadias, bec-de-lièvre, et surtout nævi (Radulesco), angiomes, etc...

Nous verrons, dans la discussion pathogénique, l'importance qu'on y attache.

2. — SYMPTOMATOLOGIE

Le tableau clinique de la macrosomie dissociée est plus facile à dégager que son étiologie. Encore qu'il soit très varié quant à son siège et à son étendue, il y a un ensemble de lésions toujours semblables que nous allons essayer de grouper.

Pour ce qui est de l'étendue, la statistique de Curzon, qui porte sur 165 cas, établit l'ordre de fréquence suivant :

- atteinte isolée d'un ou plusieurs doigts ou orteils ;
- atteinte de toute une extrémité ;
- atteinte d'une moitié de la face ;
- macrosomie croisée, et, enfin,
- hémigigantisme.

Ce sont les petites macrosomies qui prédominent. Le visage est rarement atteint.

Fériz propose cependant de séparer de la macrosomie parcellaire (qu'il dénomme *macrodystrophie lipomateuse progressive*, comme nous le verrons plus tard), les *macrodactylies* simples congénitales, déformations primitives, d'étiologie inconnue, probablement sans lien réel, qu'il rapproche plutôt de la *syndactylie*, *polydactylie*, *micromélie*, etc... Mais Wittelschaeffer, en se basant sur 46 cas, n'est pas de cet avis. Notre cas indique également l'existence d'une parenté entre toutes ces lésions, puisque nous avons d'un côté des *macrodactylies* simples et du côté opposé des lésions de « *macrodystrophie lipomateuse* » de Fériz.

Quelle est, de la partie proximale ou distale d'un membre, celle qui présente un maximum d'accroissement pathologique?

Pour Friedberg, c'est la première (épaule, cuisse).

Dans tous les cas observés par Roussiaeff, le maximum d'accroissement portait sur la jambe.

Dans notre cas, et dans ceux que nous avons cités, c'est, au contraire, sur les parties distales que les manifestations étaient les plus nettes. Enfin, il est des cas, comme celui de Moltchanoff (n° 6), où l'augmentation est égale partout.

On ne saurait donc établir une loi.

L'on a essayé de préciser quel était le côté le plus souvent atteint : c'est le gauche pour Wagner, le droit pour Trélat et Monod, Brücke. En réalité, les deux côtés semblent être atteints avec la même fréquence.

Ce qui frappe tout d'abord à l'examen, c'est le volume considérable du segment atteint. Il tranche nettement sur le reste. Les mensurations montrent soit un allon-

gement de plusieurs centimètres, soit une augmentation de circonférence, le plus souvent les deux.

La peau est épaisse, indurée; sa température peut être modifiée: plus chaude de un ou deux degrés, ou plus froide. Cette dernière éventualité peut être imputée à l'hypertrophie du tissu adipeux, qui réalise ainsi un meilleur isolement (Wieland). De plus, la peau présente très souvent une pigmentation anormale, pigmentation ne disparaissant pas à la vitro-pression, ou bien une coloration spéciale d'origine vasculaire.

Le réseau vasculaire artériel et veineux est souvent modifié macroscopiquement: réseau sous-cutané apparent, varices, taches, télangiectasies, nævi vasculaires, érythrocyanose. D'autres fois, ces modifications ne sont constatables qu'à l'aide de la capillaroscopie et de l'examen histologique. Ces troubles de l'appareil circulatoire périphérique dépassent le plus souvent le domaine macrosomique pour déborder sur le côté sain, sur la partie inférieure du tronc, ou sur toutes les extrémités (telle l'acrocyanose).

L'hypertrophie du tissu sous-cutané n'est pas constante. Mais sa fréquence est telle que certains auteurs réunissent sous une dénomination commune le gigantisme partiel et celle-ci: macrodystrophie lipomateuse progressive (Fériz), pour ceux qui l'attribuent à une lipodystrophie (comme c'est le cas chez notre malade); macrodystrophie fibromateuse progressive (Herget), pour ceux qui y voient la manifestation d'une hypertrophie fibreuse, comme dans le cas de Herget, par exemple.

La lipodystrophie dépasse, elle aussi, les territoires macrosomiques, et cela est très net dans notre cas. Elle peut revêtir deux formes: hyperplasie simple, épaississement régulier uniforme, ou hyperplasie localisée en

forme de tumeur, de lipomes plus ou moins développés (cas Hoche, n° 13; cas Jouon, n° 11).

L'atteinte musculaire se traduit cliniquement de façons diverses. Hypertrophie avec augmentation de la force musculaire le plus souvent, quoique la deuxième constatation n'aille pas toujours de pair avec la première (« fausse hypertrophie »). Atrophie musculaire quelquefois, comme dans le cas n° 1.

Les os sont toujours modifiés; par définition même, puisque ce caractère nous a permis de distinguer la macrosomie d'avec l'éléphantiasis. Cliniquement, cela se traduit à la palpation des os accessibles (tibia, malléoles, styloïdes), qui sont massifs, compacts. Nous verrons que l'histologie n'est pas toujours d'accord en cela avec la clinique (exemple: amincissement des métatarsiens à la radiographie dans le cas de Hoche).

Les radiographies symétriques sont, en effet, indispensables pour compléter l'examen clinique. Elles préciseront, par rapport au côté sain, le degré d'altération du squelette, l'épaisseur et la régularité des parties molles. Elles montreront des troubles ostéo-articulaires, tels qu'exostoses, arthrite déformante, ostéoporose. Les premières se voient aux membres inférieurs (cas Hoche, cas Windholtz) et sont considérées comme secondaires au fonctionnement du membre dans des conditions inhabituelles (Hoche). Ainsi, le petit garçon dont parle Moltchanoff (cas n° 6), qui boite par suite de l'allongement de son membre, la jeune femme de Hoche (13), qui ne peut chausser de soulier, ont leur statique fortement modifiée. Quoi d'étonnant, dès lors, que des lésions osseuses et articulaires s'ensuivent.

En dehors de ces signes constants, il faut rechercher dans chaque cas particulier des éléments en vue d'un

diagnostic étiologique : troubles nerveux, troubles vago-sympathiques, troubles intracrâniens (hypertension, troubles de la vision), perturbations d'autres fonctions hypophysaires et endocriniennes, lésions congénitales associées, etc...

3. — FORMES CLINIQUES

Après la description de ce tableau clinique, tel qu'il peut se réaliser en un point quelconque du corps, il nous faut préciser quelques modalités cliniques. Nous avons déjà mentionné les extensions possibles de la macrosomie et leur fréquence. Mais on peut aussi diviser celle-ci en plusieurs variétés, selon que l'atteinte est prépondérante sur tel ou tel tissu.

Éliminons tout d'abord la classification de Busch et Fischer, qui fait état d'une hypertrophie isolée des parties molles. C'est là un cas d'éléphantiasis qui doit être distingué du sujet qui nous occupe.

Restent les cas de macrosomie proprement dite. On distingue une macrosomie proportionnelle ou régulière, où l'accroissement porte uniformément sur toutes les parties du segment malade (cas n° 6), et les macrosomies disproportionnées ou irrégulières, se caractérisant soit par une prépondérance de l'accroissement sur un fragment du segment géant, soit par l'existence d'une tumeur. C'est ainsi que notre cas est un exemple de la première éventualité : 2° orteil qui tranche sur l'ensemble hypertrophié du membre ; l'annulaire et l'auriculaire qui sont plus longs que le médus dans le cas n° 1. La deuxième éventualité est illustrée par l'énorme tumeur du cas de Jouon (n° 11).

Cette distinction trouve sa sanction pratique dans la conduite thérapeutique.

Du point de vue de l'évolution, il y a lieu de parler de macrosomie simple, où l'hypertrophie est lente et continue, parallèle au développement somatique général. C'est généralement le cas de la forme proportionnelle. D'autres fois, il se produit un accroissement rapide, par poussées, à la manière d'une tumeur, amenant souvent le recours à l'amputation — c'est la forme progressive.

4. — L'ÉVOLUTION

L'évolution dans le sens d'une aggravation est la règle. Cependant, Hugh a observé des cas de régression, notamment chez un petit garçon de 7 ans, porteur de deux gros orteils géants, nettement plus grands que les autres orteils; dix ans plus tard, la disproportion s'était beaucoup atténuée, mais elle restait encore apparente.

5. — ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Nous en arrivons à l'étude capitale de l'anatomie pathologique, qui peut nous éclairer sur la pathogénie de cette affection. Malheureusement, les documents sont rares, car on procède rarement à une amputation ou à une biopsie.

Les quelques constatations qui ont été faites sont loin de concorder.

L'épiderme est hypertrophié dans tous ses éléments, d'après un grand nombre d'auteurs. Il est épaissi régu-

lièrement. Cependant, sur un index amputé, Kratochvil note une atrophie avec hyperkératose sans acanthose (la couche cornée est vingt fois plus épaisse que la couche de Malpighi).

Wieland a trouvé un amincissement de toutes les couches, diminution des papilles épidermiques, atrophie qu'il explique par la compression exercée par le tissu sous-cutané. Wiessel parle de dégénérescence de la peau. Le derme et l'hypoderme sont au contraire toujours en état d'hyperplasie. Ce sont eux qui conditionnent l'épaississement de la partie géante. Mais, tantôt c'est le tissu adipeux qui est hyperplasié, avec seulement quelques traînées de fibrilles collagènes (accroissement diffus ou formation de tumeurs, ayant les caractères histologiques de lipomes : cas Hoche). Tantôt, au contraire, les formations fibreuses prédominent, pouvant former des cordons blancs simulant des tendons (cas Herget). D'où les dénominations de macrodystrophie lipomateuse progressive de Fériz, ou de macrodystrophie fibromateuse progressive.

Les glandes sudoripares sont atteintes, tout comme les autres éléments.

L'hypertrophie des muscles est due à la fois à celle des fibres musculaires et du tissu conjonctif musculaire. Wieland, Kratochvil, ont rencontré de l'aplasie des muscles : la striation s'atténue, les fibres s'amincissent, les noyaux se multiplient. Là encore, Wieland incrimine la compression. Dans le deuxième cas de Moltchanoff, l'atrophie était constatable par le seul examen clinique, sans qu'il soit possible de retrouver une compression par le tissu sous-cutané.

L'étude des terminaisons nerveuses a été poussée fort loin par les partisans d'une pathogénie neurogénique.

Les résultats en sont encore contradictoires. Texture normale pour les uns (Wieland, Kratochvil). Pour d'autres : épaissement portant surtout sur le périnèvre et l'épinèvre qui sont riches en cellules ; présence de grandes cellules bulleuses (Hornstein) ; développement du tissu conjonctif périnerveux sous forme de fibres circulaires, pénétrant dans le nerf par endroits. Certains auteurs insistent beaucoup sur cette prolifération du tissu conjonctif autour du nerf (aux dépens de ses enveloppes).

Les vaisseaux sont tantôt élargis et agrandis, tantôt normaux. Les artères ont leurs parois épaissies, d'où diminution de la lumière. Cet épaissement porte surtout sur l'intima (Kratochvil), ou sur la média et l'adventice (Herget).

Les veines sont thrombosées, par endroits, et les thrombus sont généralement anciens puisqu'en voie d'organisation.

Les altérations osseuses sont constantes. Les os sont allongés et épaissis, surtout les os longs. L'augmentation d'épaisseur est due au périoste qui est fortement fibreux. Les épiphyses augmentent beaucoup et l'allongement se fait à leurs dépens. Kratochvil note que les phalanges de l'index qu'il a amputées et examinées sont irrégulières sur la coupe et non pas rondes. La corticale est mince, alors que le périoste est riche en cellules. Les travées osseuses, irrégulières et épaisses, rétrécissent les espaces spongieux. La calcification des os est troublée. Par contre, le cartilage est trop riche en calcium.

Il y a donc un mélange d'hypertrophie et de phénomènes régressifs : amincissement, fragilité, ostéoporose, dégénérescence graisseuse de la moelle osseuse.

Nous manquons totalement d'indications sur l'état du système nerveux central et des glandes endocrines. C'est pourtant ce qu'il serait le plus intéressant de connaître, étant donnée la fréquence des troubles nerveux et endocriniens constatés en clinique.

6. — PATHOGÉNIE

Si la pathogénie du gigantisme vrai est bien connue, celle de la macrosomie est encore obscure. Plusieurs théories ont été mises en avant, qui ont chacune leurs défenseurs et leurs détracteurs. La plus grande confusion règne encore à ce sujet.

Ces théories sont :

A. — La théorie hormonale (Fériz, Kitaigorodskaja, Windholtz).

B. — La théorie mécanique (Fischer et Wirchow).

C. — La théorie nerveuse (Duplay, Fériz, Fliégel, Heusch, Leblanc, Lensdrup, Monod, Scherer, Trélat et Wiedemann).

D. — La théorie embryonnaire (Ahlfeld, Conheim, Bibergal, Friedburg, Langsteiner et Steiffer, Pick, Politzer, Uebelin, Wieland).

E. — La théorie infectieuse (Rallo).

La première idée qui vient à l'esprit est évidemment celle d'une *pathogénie endocrinienne*, par analogie avec des syndromes tels que l'acromégalie, le gigantisme général, le nanisme. Et, parmi les glandes endocrines, la première place revient à l'hypophyse, glande de croissance d'abord, glande de régulation du système endocrinien ensuite. Cela d'autant plus que le rôle de l'adénome

acidophile dans l'apparition du gigantisme est désormais un fait incontesté. Lhermitte attribue, d'autre part, l'acromégalie partielle à une lésion mamillo-pédonculaire.

Kitaigorodskaia a pu provoquer chez un papillon du gigantisme partiel à l'aide d'hormones sexuelles.

Bien que les arguments en faveur de cette théorie ne soient pas suffisants (mais le sont-ils pour les autres?) nous allons passer en revue les facteurs qu'il serait nécessaire de réunir, pour pouvoir affirmer cette origine endocrinienne, et les faits qui, dans notre observation, militent en sa faveur.

Pour affirmer l'origine hypophysaire d'une affection, on se base sur les preuves d'origine anatomique, physiologique et sur des tests, sur la nature desquels les recherches sont en plein essor.

D'ordre anatomique: c'est d'abord la radiographie de la selle turcique. En effet, la glande enchâssée dans cet écrin ostéofibreux qu'est la loge hypophysaire, ne peut augmenter de volume sans en altérer les parois. La radiographie nous renseigne sur ce point.

Est-ce à dire que cette preuve soit nécessaire? Non, car on a pu constater des lésions microscopiques de l'hypophyse sans que celle-ci ait augmenté de volume.

La même remarque s'adresse aux phénomènes de compression, autre preuve d'ordre anatomique. Il arrive cependant que l'on constate ceux-ci sans syndrome radiologique. La compression s'exerce alors sur le chiasma, voisin immédiat, ce qui se traduit par des troubles oculaires subjectifs ou objectifs: atteinte du nerf optique, altération du fond d'œil, etc...

La compression peut se manifester aussi par des phénomènes d'hypertension intracrânienne avec stase papillaire.

Enfin, l'hypophyse baigne dans le liquide céphalo-rachidien. Elle y déverse même des produits d'élaboration. Il est évident que celui-ci pourra présenter des altérations.

Les preuves d'ordre physiologique, ce sont des perturbations de l'une des nombreuses fonctions de la glande. En plus des troubles du développement, on pourra constater des troubles génitaux (infantilisme, impuissance), thyroïdiens, surrénaliens, parathyroïdiens; la présence de diabète insipide, diabète sucré, adiposité, cachexie, troubles vasculaires, etc...

En effet, une lésion hypophysaire provoque presque toujours des manifestations multiples parcellaires et souvent de sens contraire (en hyper pour une fonction, en hypo pour une autre).

Quant aux tests, aucun n'a jusqu'à présent de valeur absolue, sauf peut-être le traitement d'épreuve chirurgical ou physique. Mais c'est là un argument *a posteriori*. Que reste-t-il? L'opothérapie est discutable, car elle est polyvalente, et d'ailleurs il ne faut pas négliger les effets purement pharmaco-dynamiques. Le métabolisme basal témoigne plutôt de la valeur de l'hormone thyro-stimulante. Or, celle-ci est relativement indépendante des autres (Danes). On a proposé de mesurer le métabolisme basal après ingestion de 150 grammes de protides — il doit être augmenté de 30 % (pouvoir dynamogénique spécifique).

L'interférométrie est plus vague encore.

Citons encore: la glycémie à jeun ou après ingestion de 100 grammes de glucides (triangle de Labbé).

Les tests d'Aron: modifications de la thyroïde chez un animal auquel on a injecté de l'urine du sujet malade.

Le test de Zondek et Collin: modifications des mélanophores chez la grenouille ayant reçu la même injection.

A la lumière de ces données nous pouvons faire ressortir, dans le cas de notre malade, les faits suivants:

L'examen du fond d'œil a montré une compression lente des faisceaux temporaux; une encoche légère dans le champ visuel (mais qui, en dix ans, n'a pas évolué).

La lipodystrophie pourrait être imputée à l'hypophyse. En effet, l'adiposité hypophysaire peut être isolée, sans syndrome génital. Elle siège surtout sur le tronc, le ventre, la poitrine, les fesses et les hanches. Elle respecte les extrémités. Chez notre malade, la lipodystrophie est localisée au sein et à la moitié inférieure du corps, et s'accompagne d'un infantilisme des organes génitaux constaté au toucher rectal. Mais la malade est réglée depuis l'âge de 13 ans, sans aucune dysménorrhée.

Les troubles vasculaires, l'acrocyanose surtout, peuvent-ils être mis sur le compte de l'hypophyse? Au Congrès de Médecine Française, en 1932, Villaret, Justin-Bezançon et Cochera d'un part, May et Layani d'autre part, ont soutenu qu'une déficience de la vasopressine du lobe postérieur de l'hypophyse pouvait donner une dilatation des capillaires, substratum anatomique de l'acrocyanose. Ils citèrent une série d'observations où l'acrocyanose est associée à un syndrome hypophysaire: acrocyanose et élargissement des extrémités (acrocyanose hypertrophique), acrocyanose et poussées de croissance simulant l'ébauche du gigantisme, acrocyanose et cachexie semblable à celle de Simmonds, acrocyanose et adiposité du membre inférieur, acrocyanose et troubles hypophysaires vérifiés par l'interférométrie, acro-

cyanose et troubles de la coagulation, phénomène qui, lui aussi, peut relever de l'hypophyse (Perrier et Hanns).

Enfin, une observation d'efficacité de l'extrait hypophysaire sur un ensemble clinique: acrocyanose, troubles menstruels (règles tous les quinze jours), hypoglycémie, phénomènes vasomoteurs.

Le métabolisme basal de notre malade est quasi-normal: + 4,7 %. Mais on a constaté cliniquement une thyroïde légèrement augmentée.

Enfin, la radiothérapie hypophysaire, si elle n'a pas fait régresser la macrosomie, a eu une influence sur les troubles fonctionnels et peut-être lui doit-on l'arrêt de l'évolution?

En résumé, aucun des faits précités n'est décisif à lui seul, mais leur accumulation ne laisse pas d'être troublante. Nous dirions volontiers: macrosomie dissociée d'origine hypophysaire, ou à tout le moins polyglandulaire.

Cependant, étant donné le caractère parcellaire de l'affection, il semble que l'origine hormonale ne peut se soutenir seule. Il faut chercher des causes locales, qui font que tel segment est touché plutôt qu'un autre.

C'est à cela que se sont attachées les autres théories.

La *théorie mécanique* explique la macrosomie par une striction. Celle-ci, par les troubles de la circulation sanguine et lymphatique qu'elle conditionne, amènerait une hypertrophie. L'agent de cette striction serait l'amnios dans la vie intra-utérine. Fischer cite à l'appui le cas de Miran qui observa un extraordinaire développement d'un doigt chez un nouveau-né, doigt qui avait été serré par une circulaire du cordon ombilical.

Or, Fischer classe dans le gigantisme partiel une simple hypertrophie des parties molles. On conçoit que son explication puisse s'adresser à ces cas-là, mais une striction peut-elle provoquer une hyperplasie osseuse?

Les adversaires de cette théorie arguent du fait qu'on ne trouve pas toujours à la base de la macrosomie, des phénomènes de ce genre.

Ziegner prétend que, de cette manière, on ne pourrait jamais voir des atteintes symétriques, et que, dans nombre de cas, une pression circonscrite serait une explication insuffisante.

La théorie nerveuse prétend que la macrosomie est la conséquence d'un trouble nerveux.

Heusch, Scherer, Rienl, ont décrit des cas de gigantisme partiel chez des malades porteurs d'une neurofibromatose (maladie de Recklinghausen) et supposent que celle-ci est le phénomène primitif, la macrosomie lui étant secondaire.

Mais ce sont là des cas rares; aussi pense-t-on qu'il existe « pour le gigantisme partiel une lésion frappant la même région que celle qui conditionne la maladie de Recklinghausen (Heusch) ».

D'autre part, les examens histologiques des segments macrosomiques montrent des lésions des nerfs périphériques, lésions de transformation blastomateuse (Scherer). Le rôle trophique des nerfs étant bien connu, leur lésion pourrait se traduire dans le territoire correspondant par une macrosomie.

On cite enfin, comme autres preuves, les cas où des troubles trophiques et nerveux ont été observés.

Fliegel rapporte un cas de gigantisme partiel de l'extrémité inférieure avec spina-bifida. Il pense que le spina-bifida est fréquemment associé à la macrosomie et

que si les observations ne le mentionnent pas, c'est qu'on n'y attache pas l'importance qu'il mérite. Le spina-bifida causerait une myélodysplasie, dont dépendrait la macrosomie, dans sa théorie.

Mais Politzer soutient qu'il existe des cas de gigantisme partiel où l'absence de spina-bifida est indiscutable. D'ailleurs, dans les cas d'atteinte du membre supérieur, il faudrait incriminer un spina-bifida dorsal, qui, à coup sûr, ne passerait pas inaperçu.

La théorie nerveuse manque donc de substratum anatomique (Wieland).

La *théorie embryonnaire*, enfin, largement développée dans l'article de Politzer, s'appuie entre autres sur des données expérimentales : expérience de Driesch et « le système harmonieux-équipotentiel » de la croissance (*harmonisch aquipotentielle System*).

L'expérience de Driesch consiste à séparer en deux un œuf d'oursin au stade de deux blastomères. Chacun d'eux donne un être entier, bien proportionné, mais plus petit. Il en est de même au stade de 4 à 8 blastomères.

Si on « soude », au contraire, artificiellement, deux œufs, un être parfait en résulte, mais un être géant.

Il y a donc dans le premier stade de l'œuf une « puissance » de formation d'un être entier. Les proportions de cet être sont subordonnées à la quantité de matériaux protoplasmiques dont l'œuf dispose. La destinée d'un blastomère n'est pas immuable, puisque nous assistons à une déviation de celle-ci.

D'où la doctrine du système harmonieux et équipotentiel.

Plus tard, au cours du développement, il existe des systèmes équipotentiels secondaires, tertiaires, etc., qui s'exercent sur une petite partie du corps, tout en restant

subordonnés au développement général. Il y en aurait, par exemple, un pour le membre, un pour le doigt, un pour les phalanges. Donc, si une perturbation se produit dans un de ces systèmes, par exemple, celui des orteils, la division du massif digital se fait inégalement. L'une des cinq parties est plus grande et donne un orteil géant, puisque sa grandeur dépend de la matière mise à sa disposition.

La même explication vaudrait pour les syndactylies, les polydactylies, etc...

Des déformations plus complexes auraient lieu s'il s'agit d'un organe qui n'a pas la place nécessaire à son grand développement.

La macrosomie serait donc due, en résumé, à un vice originel de la formation (Wieland). Ce vice pourrait exister *ab ovo*, dit Bauer, qui n'en veut pour preuve que les associations fréquentes avec d'autres malformations congénitales que nous avons énumérées ailleurs.

Que faut-il conclure de tout cela? Il est probable que, comme toutes les théories, celles-ci renferment chacune une part de vérité. Il faudrait peut-être adopter une attitude très éclectique.

Par exemple, on peut penser que le *vitium primæ formationis* dont parle Wieland se traduit plus tard, à une époque du développement, qui seule est accessible à nos investigations, par une atteinte endocrinienne ou nerveuse, peut-être les deux. Ce sont ces atteintes qui nous intéressent, car tout le problème de la thérapeutique en dépend.

M. le Professeur Giraud considère que les macrosomies dissociées relèvent de deux facteurs: 1° un facteur hormonal vraisemblablement anté-hypophysaire; 2° un

facteur sympathique local ou régional, dont relève la distribution périphérique.

En effet, le facteur hormonal seul ne peut suffire à expliquer cette affection, si irrégulièrement distribuée. Le facteur local, dont nous avons déjà souligné la nécessité précédemment, résiderait dans un trouble fonctionnel du grand sympathique. Tout se passe comme si ce trouble fonctionnel local ou régional rendait accessible un certain territoire à l'action des hormones probablement déviées. Par contre, le sympathique fonctionnant régulièrement neutralise l'action de ces hormones dans d'autres territoires.

A l'appui de cette hypothèse, on pourrait citer l'observation d'Orloff: macrosomie consécutive à la compression du ganglion stellaire par un anévrysme de l'artère sous-clavière, et localisée à la ceinture scapulaire et à la main du côté correspondant.

7° PRONOSTIC

Si le pronostic *quoad vitam* est favorable, si la plupart des malades ne consultent même pas, il n'en reste pas moins que la macrosomie dissociée engendre souvent des troubles fonctionnels qui posent l'indication d'une thérapeutique.

8° TRAITEMENT

Bien entendu, dans l'état actuel de nos connaissances, il n'est pas question de faire régresser la macrosomie. Mais on peut prétendre à réduire, par une thérapeutique appropriée, les troubles fonctionnels qui l'accom-

pagnent ou qui en résultent. Il faut aussi, autant que possible, essayer d'en arrêter l'évolution.

On a vu les effets favorables d'une intervention sur l'hypophyse, le plus souvent par la radiothérapie.

On a essayé aussi des ligatures des artères mais avec des résultats mauvais.

Le traitement antisypilitique peut être de mise, si on trouve des stigmates humoraux.

Enfin, on pratique des amputations dans le cas où un doigt particulièrement gros gênerait le travail, ou si des orteils géants empêchaient la marche. Malheureusement, il semble que ces opérations puissent provoquer quelquefois une recrudescence d'évolution (cas Hoche).

Aussi le traitement chirurgical ne devra-t-il être appliqué que dans le cas de macrosomie irrégulière.

CONCLUSIONS

Pour résumer cette étude, nous dirons que les macrosomies dissociées constituent des syndrômes congénitaux, de pathogénie encore inconnue, relevant probablement d'un trouble endocrinien, doublé d'un dysfonctionnement local. Le trouble endocrinien pourrait relever de l'anté-hypophyse; le trouble périphérique d'une dystrophie locale ou régionale du grand sympathique.

La traduction clinique en est variée:

- macrosomie régulière proportionnelle ou irrégulière (disproportionnée);
- participation osseuse constante;
- troubles vasculaires divers;
- hypertrophie lipomateuse ou fibromateuse du tissu conjonctif;
- troubles fonctionnels plus ou moins intenses, généralement peu accusés dans la forme régulière, beaucoup plus dans la forme irrégulière.

La thérapeutique doit être:

- médicale pour les formes régulières (elle est encore mal fixée);
- chirurgicale pour les formes irrégulières.

BIBLIOGRAPHIE

- ARRIAGADA. — Gigantisme local congénital (Gigantome-lia). In *Revue Médicale de Chile*. LXVII, p. 704, juin 1939.
- BABONNEIX et BUIZARD. Présentation d'un cas. In *Bulletin et Mémoires de la Soc. de Pédiatrie*. 17 octobre 1922 et 21 déc. 1926.
- BARR (O.-P.). — Hypertrophie congénitale et gigantisme partiel. In *J. Missouri M. A.* XXVI, p. 298, juin 1929.
- BALDAZZI. — In *Riv. di Clin. Pediatrica*. Novemb. 1924.
- BORST. — Gigantisme partiel. In *Fortschr. a. d. geb. d. Roentgenstrahlen*, LVIII, p. 121, août 1938.
- BRUCKE (H.). — Gigantisme congénital d'un membre inférieur, Deux cas. In *Zentrabl. f. Chirurgie*, Leipzig, LXV, p. 349, 12 février 1938.
- In *Virchow's Arch.* CCXCVI, p. 681, 1935.
- BUSCH. — Gigantisme partiel. In *Archiv. f. Klin. Chir.* Bd. 7, 1866.
- CHANDLER (F.-A.). — Les hypercroissances localisées. In *The J. of the Amer. Medical Assoc.* cix, p. 1411, oct. 1937. (Voir aussi *Presse Médicale*, 25 mai 1938.)
- CLAR (F.). — Gigantisme partiel congénital et éléphantiasis. In *Beitr. z. Klin. Chir.*, CLIV, p. 178, 1931.
- COHN (M.). — Gigantisme partiel avec hyperspongieuse constit. du squelette. In *Fortschr. a. d. Geb. d. Roentgenstrahlen*, XLVII, p. 293, mars 1933.

- CURLING. — In *Med. Chir. Trans.* xxviii, p. 342, 1848.
- CURTIUS. — Gigantisme partiel. In *Med. Klin. Berlin.* xxi, p. 456, 1925.
- DARDANI. — Gigantisme partiel d'un membre inférieur. In *La Pediatria*, 15 mai 1929.
- ESSAU. — Hémihypertrophie congénitale. In *Med. Klin.* n° 51, p. 1861, 18 déc. 1931.
- ESTEVEZ. — Etude radiologique d'un cas de gigantisme partiel de la main. In *Rev. Méd. de Chile.* lxvii, p. 801, juillet 1933.
- FERIZ. — Gigantisme partiel. In *Virchow's Archiv. f. path. Anat. u. Phys.* cclx, 1926.
- FERRI. — Un cas d'hémihypertrophie congénitale. In *Clinica Igiene Infantile.* 15 janvier 1927.
- FLIEGEL (O.). — In *Deutsche Zeitung f. Chir.* cixciii, 1925.
- GIAMPALMO (A.). — Sur un cas de gigantisme de l'estomac. In *Pathologica.* xxxi, p. 409, 15 oct. 1939.
- GIRAUD (G.) et MAS (P.). — Macrosomie dissociée. En cours de publication aux *Annales d'Endocrinologie.*
- HEMPEL (C.). — Gigantisme partiel congénital du 2° orteil gauche. In *Münch. Med. Wchschrft.* lxxxv, p. 331, 4 mars 1938.
- HERGET (R.). — Macrodystrophia fibromatosa progressiva. In *Brun's Beitr. z. Klin. Chir.* clxviii, p. 184, 31 août 1938.
- HEUSCH. — In *Virchow's Archiv. f. Path. Anat. u. Physiol.* cclv, p. 71, 1925.
- HILINI. — Un cas de gigantisme partiel. In *Monatschrft. f. Kinderh.* l, p. 29, 1931.
- HIPPE et HOHLE. — Un cas de gigantisme partiel congénital. In *Roentgenpraxis.* ix, p. 116, février 1937.

- HOCHE (O.). — Un cas rare de gigantisme partiel avec atteinte des parties molles et du système osseux. In *Arch. f. Klin. Chir.* CLXXXV, p. 633, 1936.
- HUMBERT (C.-D.). — Un cas de gigantisme partiel. In *South M. J.* XXXI, p. 988, septembre 1938.
- IOVINA (F.). — Contribution à l'étude de la macrosomie partielle congénitale. In *Rivista di Chirurgia.* IV, p. 560, novembre 1938.
- JOUON. — Hypertrophie congénitale de la main droite. In *Revue d'Orthopédie.* VIII, 2^e série, p. 305. juillet 1921.
- Deux nouveaux cas d'hypertrophie congénitale des membres. In *Revue d'Orthopédie.* I, 2^e série, p. 61, 1900.
- JOUON et KUSS. — In *Revue d'Orthopédie.* X, 1^{re} série, 1899.
- KNEER (M.). — Hémigigantisme. In *Zentrabl. f. Gynaek.* LXIII, p. 2409, 11 novembre 1939.
- KRATOCHVIL (K.). — Gigantisme partiel avec lésions du fond d'œil. In *Archiv. f. Klin. Chir., Berlin.* CXC, p. 802, 15 décembre 1937.
- KRIAZHINSKI (E.-V.). — Gigantisme partiel. In *Sovet. Chir.* I, p. 277, 1931.
- LAMALLE (A) et BOVI (J.). — Gigantisme congénital du membre inférieur. In *Liège Médical,* XXXIV, p. 717, 21 août 1927.
- LANCE. — Hémihypertrophie congénitale. In *Bull. et Mém. Soc. de Pédiatrie.* 21 novembre 1922 et 21 juin 1921.
- LASSERRE (C.). — Hypertrophie congénitale des membres inférieurs. In *Bordeaux Chirurgical,* IV, 1933.

- LENSTRUP (E.). — Huit cas d'hémihypertrophie. In *Acta Paediatrica*. Décembre 1926.
- LEREBoullet et Ectors. — Deux cas d'hémihypertrophie crânio-faciale. In *Arch. Méd. d'enfants*. xxxix, p. 37, 1936.
- LEREBoullet, MAILLET et JOANNON. — Acromégalie congénitale. In *Bull. et Mém. Soc. Pédiâtrie*, 20 fév. 1923.
- LÉVI (D.). — Gigantisme local avec syndactylie. In *Proc. Roy. Soc. Méd.* xxxi, p. 764, mai 1938.
- LIEBE. — Gigantisme congénital unilatéral. In *Kinderärztl. Praxis*. vi, p. 102, mars 1935.
- LIEBEMANN (L.). — In *Ztschrft. f. Mensch. Ver. u. Konstit.* xxii, p. 373, 1938.
- LOHNIZEN (VON). — In *Nederl. Tijds. v. Geneesk.* ii, p. 1897, 29 oct. 1927.
- LOLLI (L.). — Sur un cas d'hypertrophie congénitale du membre supérieur droit. In *Pediatrica prat.* v, p. 141, juin 1928.
- LOPEZ. — Sur le gigantisme partiel congénital. Mégalo-dactylie. In *Las Progressas de la Clinica*. ii, février 1934.
- LUSTBERGH. — Hypertrophie congénitale persistante d'une extrémité. In *Arch. Pédiâtr.* xxxix, p. 662, octobre 1922.
- MAGNI (S.). — Hypertrophie partielle congénitale. In *Riv. di Clin. Pediat.*, xxviii, août 1930.
- MARKOWSKI (H.). — Un cas de gigantisme partiel congénital. In *Zeitschr. f. Orthopädie u. ihre Grenz.* lxix, p. 127, 21 février 1939.
- MILNE. — In *The British J. of Childr. diseases*. xvii, p. 79, avril 1920.

- MOLLOW. — Un cas d'hémigigantisme. In *Deutsch. Arch. f. Klin. Med.* CLXXXIII, p. 147, 1938.
- MOLTCHANOFF (W.-I.). — Le gigantisme partiel. *Revue française d'Endocrinologie*. VII, p. 217, juin 1929.
- NOBÉCOURT et BOULANGER-PETIT. — In *Soc. de Pédiatrie*. 18 mai 1926.
- PATERSON et WILLIE. — Hypertrophie des os du membre, due à un nævus. In *the Brit. J. of Chil. Dis.* Janviers-mars 1925.
- PEZNER. — In *Wiener Med. Wchschr.* LXXVII, p. 878, 25 juin 1927.
- PICK (L.). — In *Beitr. Path. Anat.* LXXI, 1923.
- PIERRET (R.) et BRETON (A.). — Hypertrophie acquise du membre inférieur. In *Echo Médical du Nord*. V, p. 689, 26 avril 1936.
- POLAILLON. — In *Deutsch. Zeit. Chir.* CXXXVII, p. 182, 1916.
- POLITZER (G.). — Théorie du gigantisme partiel. In *Beitr. z. Path. Anat. u. z. allg. Path.* c, p. 273, 2 janvier 1928.
- RADULESCO (A.-D.). — In *Jour. Radiol. et Electrol.* XIX, p. 575, 1935.
- RALLO. — Etiologie de la macrosomie partielle. In *Ann. di Medicina navale et coloniale*, mai-juin 1928.
- RIML (O.). — Gigantisme partiel et maladie de Recklinghausen. In *Ztschr. f. Klin. Med.* CXXXII, p. 183, 1937.
- RIMBAUD, LONJON, RAVOIRE et RATIÉ. — Macrosomie avec acromégalie. In *Arch. Soc. Scien. Méd. et Biol. de Montpellier*. XII, p. 306, 1932-33.
- ROEDERER et KLEIN. — In *Soc. de Pédiatrie*, 18 oct. 1927.

- ROTH. — Conceptions sur le gigantisme partiel. In *Frankfurt. Zeitschr. f. Path.* LII, p. 163, 1938.
- ROUSSIAEFF. — In *Rusk. Klin. Mosk.*, p. 318, 1924.
- SALVADOR GALLARDOS et CORTES LLADO (A.). — Considérations sur un cas de gigantisme partiel unilatéral. In *Actas dermo-sifil.* XXXII, p. 18, octob. 1940.
- SARACHAGA. — Un cas de gigantisme partiel. In *Actualidad Med. Grenade.* XVII, janv. 1941.
- SCHERER. — Sur la relation entre le gigantisme partiel et la maladie de Recklinghausen.. In *Virchow's Archiv. f. Path. Anat.* CCLXXXIX, p. 127, 1933.
- SIMIAN et SCHACHTER. — In *Revue française de Pédiâtrie*, XIII, p. 187, 1937.
- SORREL, BENOIT et DASTUQUE. — *Un cas de macrodactylie.* In *Soc. de Pédiâtrie.* 20 mars 1934.
- SOREANU. — Un cas d'hypertrophie congénitale du 2^e orteil gauche. In *Journ. des Prat.*, XXV, p. 407, 22 juin 1929.
- SOUSA-PEREIRA. — Un cas d'hypertrophie congénitale du membre supérieur. In *Méd. contemp.* XVII, p. 213, 23 juin 1929.
- SPREITZER. — Gigantisme partiel vrai. In *Zeitschr. f. Orthop. Chir.* LVIII, p. 423, 1933.
- STEFFES. — Gigantisme partiel vrai. In *Zeitschr. f. Menchl. V. u. Konst.* XX, p. 246, 1936.
- TALMAN. — Gigantisme partiel. In *Sovestk. Chir.* IX, p. 172, 1935.
- THOMAS (H.-B.). — Gigantisme partiel. In *Amer. J. Surg.* XXXII, p. 108, avril 1936.
- VAN NEEK (M.). — Gigantisme partiel avec nævus. In *Arch. franco-belges de chir.* XXVIII, p. 599, juillet 1925.

WEIPERT (K). — Sur un cas d'hémigigantisme congénital. In *Kinderaerzt. Praxis.* x, p. 215, mai 1939.

WIELAND. — In *Ztschr. f. Kindreheilkunde.* Bd LXV, 1907.

WINDHOLTZ (F.). — In *Deutsch. Z. Chir.* CCXXXII, 1935.

ZWENIGORDODSKY et YAVLIN. — Gigantisme latéral. In *Ortop. i trarmatol.* iv, p. 65, 1930.

YVIN (M.). — Hyperthrophie et allongement anormal d'un membre. In *Revue d'Orthopéd.* xxiv, p. 606, novembre 1937.

. Pour la bibliographie antérieure à 1900, voir *Revue d'Orthopédie*, vol. 10, 1^{re} série, 1899, pp. 462-465, après l'article de Kuss et Jouon.

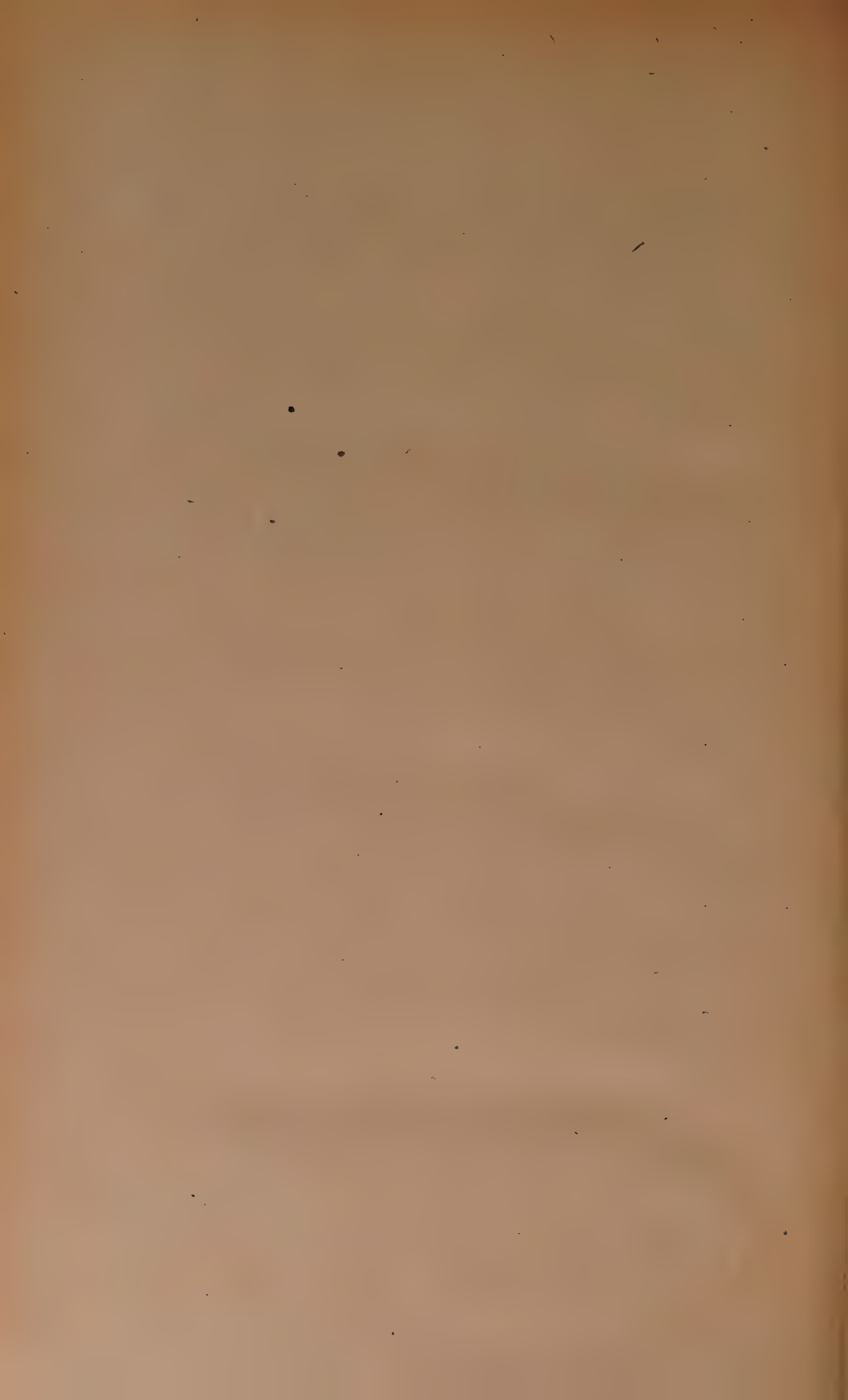


TABLE DES MATIERES

AVANT-PROPOS	11
INTRODUCTION	13
OBSERVATIONS	15
ETUDE D'ENSEMBLE. — <i>Etiologie</i>	55
<i>Symptomatologie</i>	57
<i>Formes cliniques</i>	61
<i>Evolution</i>	62
<i>Anatomie pathologique</i>	62
<i>Pathogénie</i>	65
<i>Pronostic</i>	73
<i>Traitement</i>	73
CONCLUSIONS	75
BIBLIOGRAPHIE	77

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples, et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Etre suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

En ma qualité de Censeur de tour,
j'ai lu la Thèse ayant pour titre:

Les macrosomies dissociées
(Gigantisme partiel)
par André SZPIDBAUM

Je pense que la Faculté peut en
permettre l'impression.

Montpellier, le 30 juin 1942.

Le Professeur,

GIRAUD

Vu:

Montpellier, le 1er juillet 1942

Le Doyen:

G. GIRAUD.

Vu et permis d'imprimer:

Montpellier, le 3 juillet 1942.

Pour le recteur:

Augustin FLICHE

La Faculté de médecine de Montpellier déclare que les opinions émises
dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme
propres à leur auteur; qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni
improbation.

